

## **Equipo cubano interdisciplinario de cirugía craneofacial en pediatría. Resultados de un quinquenio**

### **Interdisciplinary Cuban staff of craniofacial surgery in Pediatrics: Results from a five-year period**

**Dadonim Vila Morales<sup>I</sup>; Tania Leyva Mastrapa<sup>II</sup>; Luis Alonso Fernández<sup>II</sup>; Ernesto Sánchez Cabrales<sup>III</sup>; Juan Carlos Lazo Montero<sup>IV</sup>**

<sup>I</sup>Doctor en Ciencias Médicas. Máster en Enfermedades infecciosas. Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Licenciado en Derecho. Licenciado y Máster en Teología. Investigador Auxiliar. Profesor Auxiliar. Facultad de Ciencias Médicas "Finlay-Albarrán", Ciudad de La Habana, Cuba.

<sup>II</sup>Máster en Atención integral al niño. Especialista de II Grado en Neurocirugía. Doctor en Medicina. Asistente. Escuela Latinoamericana de Medicina. Ciudad de La Habana, Cuba.

<sup>III</sup>Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial. Instructor. Facultad de Ciencias Médicas "Victoria de Girón".

<sup>IV</sup>Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial. Facultad de Ciencias Médicas "Gral. Calixto García".

---

#### **RESUMEN**

Las deformidades craneofaciales se deben en su mayoría a alteraciones del crecimiento y desarrollo, traumatismos y neoplasias. Con el objetivo de describir el tratamiento quirúrgico integral de estas, se realizó un estudio descriptivo transversal en 46 pacientes tratados por el Equipo Intertidisciplinario de Cirugía Craneofacial del Hospital Pediátrico Universitario "Juan M. Márquez" en el periodo comprendido entre mayo de 2003 a marzo de 2007. La deformidad más frecuente fue la craneosinostosis (57 %), específicamente la plagiocefalia (17 %). La mayoría de los pacientes fueron de piel blanca (70 %) y se intervinieron entre el 1ro. y 7mo. años de vida (57 %), con una media de 6,3 años. En general no hubo predilección por sexo. Se emplearon 18 diferentes técnicas quirúrgicas. Se presentaron cinco complicaciones durante el posoperatorio (11 %), una defunción (2,2 %), una oftalmoplejía (2,2 %), dos salidas de líquido cefalorraquídeo (4,4 %) y una

desaturación por depresión del centro respiratorio (2,2 %). Excepto la oftalmoplejía hubo resolución de las complicaciones en un intervalo de 15 días. Los resultados reportados por este equipo, único de su tipo en el país, son relevantes al compararlos con la literatura internacional.

*Palabras clave:* cirugía craneofacial, deformidades congénitas craneales y maxilofaciales, equipo interdisciplinario cirugía craneofacial.

---

## ABSTRACT

Most of the craniofacial deformities are due to alterations of growth, development, traumata and neoplasms. To describe the integral surgical treatment of above deformities, a cross-sectional and descriptive study was conducted in 46 patients treated by the interdisciplinary staff of craniofacial surgery from the "Juan Manuel Márquez" University Children Hospital from May, 2003 to March, 2007. The more frequent deformity was the craniosynostosis (57 %), specifically the plagiocephaly (17 %). Most of patients were of white race (70 %) and were operated don between the first and the seventh year of life (57 %) for a mean of 6,3 years. Generally there wasn't sex predominance. A total of 18 different surgical techniques were used. There were 5 complications during the postoperative period (11 %), a decease (2.2 %), a ophthalmoplegia (2.2 %), two cerebrospinal fluid leakage (4.4 %) and a desaturation by depression of respiratory center (2.2 %). With the exception of ophthalmoplegia there was a resolution of complications in a 15 days interval. Results reported by this unique Cuban staff are outstanding compared with international literature.

*Key words:* Craniofacial surgery, cranial and maxillofacial congenital deformities, interdisciplinary craniofacial surgery staff.

---

## INTRODUCCIÓN

El desconocido autor de la antológica obra literaria, *La vida de Lazarillo de Tormes y de sus fortunas y adversidades*, expresó en 1554, en su prólogo lo siguiente:

*"Yo por bien tengo que cosas tan señaladas, ...vengan a noticia de muchos y no se entierren en la sepultura del olvido, pues podría ser que alguno que las lea halle algo que le agrade."*

Las deformidades craneofaciales derivadas de alteraciones del crecimiento y desarrollo, traumas de moderada y alta energía y neoplasias, generan severos defectos estéticos, acompañados frecuentemente de disfunciones encefálicas, respiratorias, oculares, olfatorias, de la fonación, de la masticación y de la deglución, con sus consecuentes efectos somáticos y psicológicos. Por ello, estas deformidades representan un verdadero reto para los facultativos que se proponen el noble propósito, tal como apareciera en los consejos de *Esculapio*,<sup>1</sup> de juzgarse pagado lo suficiente con la dicha de una cara que sonrío porque ya no padece.

---

Las alteraciones craneofaciales del crecimiento y desarrollo fueron clasificadas según *Smith*<sup>2</sup> como malformación, deformación, disrupción y complejos o síndromes malformativos. Desde un punto de vista más específico y basado en sus características clínicas se agrupan de múltiples formas por varios autores como *Ortiz Monasterio* y *Fuentes del Campo*.<sup>3</sup> Estas clasificaciones agrupan las craneosinostosis y las fisuras como fenómenos aislados, y adolecen de correlación entre dichos tipos de malformación. Fue *Vila*<sup>4</sup> quien introdujo un término común al considerarlas en su totalidad *dismesenquimosis*, vocablo que etimológicamente significa variación o irregularidad de la capa intermedia del desarrollo embrionario (anexo 1).

El tratamiento de las deformidades craneofaciales es eminentemente quirúrgico, y su objetivo fundamental consiste en alcanzar el mejor resultado funcional y estético posible. Estas cirugías resultan de alto riesgo, debido a la cantidad de estructuras anatómicas que involucran. De ello deriva la necesidad de la atención integral en equipos ya no multidisciplinarios sino interdisciplinarios, con la intervención armónica y consciente de todas las especialidades afines, cuyo propósito es garantizar un preoperatorio, transoperatorio y posoperatorio con resultados favorables y estables en el tiempo.<sup>3</sup>

Estos complejos tratamientos quirúrgicos no están exentos de serios eventos indeseables que pueden originarse durante el transoperatorio o el posoperatorio. Entre ellos se encuentran las complicaciones hemorrágicas, infecciones del sistema nervioso central y de los tejidos blandos, oftalmoplejías, salida de líquido cefalorraquídeo y fístulas, alteraciones neurológicas e incluso, la defunción del paciente.<sup>5</sup>

Durante la década de los 80 del siglo XX, la cirugía maxilofacial en nuestro país tuvo un gran desarrollo y los profesores DrC. Wenceslao Martínez y DrC. Fausto Felipe, crearon un equipo multidisciplinario que tuvo su consolidación en el Hospital C.Q. "Hermanos Ameijeiras", donde realizaron unos cinco casos de osteotomía Le Fort III extracraneales para avance de tercio medio en grandes síndromes craneofaciales, con injertos de hueso autólogo. Este equipo dejó de funcionar para inicios de la década de los 90. Luego durante la década de 1990, el Dr. Jesús David, del Hospital "General Calixto García" realizó múltiples cirugías sin lograr crear un equipo multidisciplinario y *a posteriori* el Dr. Felipe Basulto, durante los primeros años de nuestro siglo, organizó un equipo multidisciplinario en dicho hospital que se activa intermitentemente para resolver algunos casos que versan mayormente en deformidades craneofaciales postraumáticas.

En el ámbito pediátrico, en el Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Márquez" se creó en la pasada década de los 90 un equipo multidisciplinario dirigido por la Dra. Georgia Garmendia, que sobre todo estudiaron y coordinaron con cirujanos craneofaciales de hospitales de adultos y neurocirujanos pediátricos la realización de unos 5 casos de deformidades craneofaciales, sin lograrse sistematicidad funcional. En esta etapa visitaron el mencionado hospital los profesores extranjeros: Prof. Dr. Paul Tessier, Prof. Dr. Anthony Wolfe, Prof. Dr. Kawamoto, y el Prof. Dr. Ortiz Monasterio, en diferentes momentos, algunos de los cuales compartieron jornadas quirúrgicas en dicho Centro. En el año 2000 el DrC. Dadonim Vila comenzó a trabajar en dicho Hospital Pediátrico y en el 2001 bajo su liderazgo se reinició la formación de un equipo multidisciplinario de cirugía craneofacial. Ya en enero de 2002, por la organicidad y funcionalidad sistemática multidisciplinaria de dicho equipo se constituyó por la dirección del Centro en reunión plenaria de la vicedirección quirúrgica y presidida por el Prof. Dr. Norberto Miranda, el Equipo multidisciplinario de cirugía craneofacial en Pediatría. Fue esta la primera vez que en Cuba se constituía un equipo de esta índole para la pediatría, con profesionales pertenecientes a un mismo hospital y con un trabajo metódico y

constante. Se organizaron consultas interdisciplinarias semanales de cirugía craneofacial y una muy buena armonización entre los Servicios de Neurocirugía, Cirugía maxilofacial, Anestesiología y la Unidad de cuidados intensivos para el tratamiento de deformidades craneofaciales. Este equipo tuvo la dicha de recibir en su seno a los profesores extranjeros Prof. Dr. Stephen Schendel y Prof. Dr. Fernando Molina, entre otros cirujanos craneofaciales extranjeros, para compartir jornadas de presentaciones de casos clínicos e intervenciones quirúrgicas conjuntas.

Por ser este el único equipo interdisciplinario de cirugía craneofacial pediátrico que funciona en el país hasta la fecha, y encontrarse a la vez en el hospital donde radica el Centro de referencia nacional de neurocirugía pediátrica y trauma cráneo-raquímedular, nos propusimos desarrollar esta investigación, que es la primera serie de casos de cirugía craneofacial pediátrica que se publica en nuestro medio, con el propósito de describir el universo de pacientes con diagnóstico de deformidad craneofacial que recibió tratamiento quirúrgico integral por el equipo interdisciplinario de cirugía craneofacial del Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Márquez", en su primer quinquenio de trabajo ininterrumpido, según tipo de deformidad, edad, sexo y color de la piel, así como la aparición de complicaciones según las diferentes deformidades, técnicas quirúrgicas, etapas de instauración y resolución de las mismas.

## MÉTODOS

Se realizó una investigación descriptiva de corte transversal en 46 pacientes que fueron tratados quirúrgicamente por el equipo interdisciplinario de cirugía craneofacial del Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Márquez", en el período entre mayo de 2003 a marzo de 2007, con diagnóstico de deformidad craneofacial, donde la muestra coincidió con el universo por tratarse de una investigación descriptiva.

En todos los pacientes tratados se tuvieron en cuenta los principios bioéticos de beneficencia, autonomía y justicia.<sup>6,7</sup> Por ser esta una población especial de investigación, constituida por pacientes con edades pediátricas desde los 6 meses de vida, sometidos a cirugía de alto riesgo se consideró prioritario el principio de beneficencia, sobre el de autonomía y recayó la responsabilidad de la toma de decisiones sobre los padres o tutores legales.<sup>8-10</sup> Se explicó las características del tratamiento, sus riesgos y complicaciones potenciales, necesidad de evaluaciones periódicas, así como de formar parte de investigaciones presentes y futuras. Se tuvo como requisito *sine qua non* la firma del consentimiento informado por padres o tutores legales sin que su negación significara ninguna desventaja para el paciente en cuestión.

Para la descripción de las malformaciones craneofaciales por nuestro equipo se empleó la clasificación de Vila<sup>4</sup> pues resulta sencilla, integracionista, descriptiva y didáctica (anexo 1). Las variables objeto de estudio se relacionan en el anexo 2.

### Anexo 1. Clasificación de Vila<sup>4</sup>

Dismesenquimosis craneal (no sindromáticas)	
Craneosinostosis	Craneosquisis
a) Escafocefalia (sutura sagital) b) Braquicefalia (sutura coronal) c) Trigonocefalia (sutura metópica) d) Plagiocefalia (craneosinostosis unilateral) - Anterior (hemicoronal) - Posterior (hemilandoidea) e) Sus combinaciones	a) Meningocele b) Encefalocele c) Anencefalia
Dismesenquimosis facial	
Faciosquisis	Facioctosis
1. Fisuras de Tessier 0.a 3 (FLAP) 2. Fisuras de Tessier 4.a 6 (fisura facial obliqua) 3. Fisuras de Tessier 7 (microsomía hemifacial) 4. Fisuras de Tessier 6.a 8 (Síndrome de Treacher Collins)	Displasia ósea, con aumento del diámetro transversal en cualquiera de estas regiones (de la 0.a la 8), de la siguiente manera. Ej: dismesenquimosis por facioctosis del tipo 0 de Tessier (aunque Tessier tuvo como limitación el no incluir las facioctosis en su clasificación y esto es una modificación a su clasificación, sugerimos el uso de su nombre por su brillante numeración radial para las fisuras)
Dismesenquimosis craneofacial	
Craneofaciosquisis	Craneofacioctosis
1. Fisuras de Tessier de la 9.a 14 que incluyan fisuras de tejidos blandos o duros (no sindrómicas) 2. Grandes síndromes craneofaciales que induyan fisuras de tejidos blandos o duros.	1. Fisuras de Tessier de la 9.a 14 que incluyan displasias de tejidos blandos o duros (no sindrómicas) 2. Grandes síndromes craneofaciales que incluyan displasias de tejidos blandos o duros.
En las dismesenquimosis craneofaciales pueden existir formas mixtas en que aparezcan en un mismo síndrome dismesenquimosis por craneofaciosquisis en una región y por craneofacioctosis en otra, lo que permitirá que se aclare a qué nivel de la nomenclatura radiada de Tessier se presentan unas y otras. Estas son muy raras, pero dado el caso se clasificarían así: Ej: Dismesenquimosis craneofacial por craneofacioctosis tipo 14 de Tessier, con craneofaciosquisis tipo 11 de Tessier. Esto permite mayor precisión topográfica en la nomenclatura.	

**Anexo 2.** Variables de estudio

Variables	Descripción	Escala	Indicadores
Edad (cualitativa continua)	Según años cumplidos	a) < 1 año b) > 1 < 7 años c) > 7 < 10 años d) > 10 años	a) Por ciento (%) b) Medida (ME) c) Desviación estándar (S)
Sexo (cualitativa dicotómica)	Según sexo biológico	a) Femenino b) Masculino	Por ciento (%)
Color de la piel	Según percepción visual	a) Blanca b) Negra c) Mezcla	Por ciento (%)
Cuadro clínico	Según características clínicas e histopatológicas	a) Rinomeningoencefalocel b) Hiperosteosis idiopática no sindrómica c) Plagiocefalia d) Braquicefalia e) Escafocefalia f) Síndrome de Crouzon g) Síndrome de Apert h) Síndrome de Anclay-Bickel i) Deformidad postrauma craneofacial j) Deformidad posresección tumoral	Por ciento (%)
Técnica quirúrgica	Según características y nominación de la técnica	a) Plastia de base de cráneo, colocación de malla de titanio y placa (frontal) b) Craneoplastia frontal con aporte intracraneal y colocación de calota y miniplacas c) Craneoplastia d) Rinoplastia y craneoplastia escarapelo e) Rinoplastia, desdoblamiento y craneoplastia escarapelo f) Craneoplastia alveolar de centralización con aporte intracraneal g) Hemiavance en antifaz, craneoplastia frontal y suturotomía coronal h) Suturectomía y craneoplastia occipital. Avance en antifaz y craneoplastia frontal i) Craneoplastia con técnica de a colgajos óseos j) Craneoplastia con técnica de craneoplastia	Por ciento (%)
		k) Craneoplastia y suturotomía l) Le Fort III escarapelo y colocación de Red Device para Avance de cervicomedio m) Le Fort III escarapelo y colocación máscara de Delaire para Avance de cervicomedio n) Le Fort III intracraneal con oronormia para centralización unilateral izquierda y colocación de Red Device o) Craneoplastia frontal con colocación de injerto deacrílico p) Craneoplastia parietal con colocación de injerto deacrílico q) Craneoplastia frontal con colocación de calota y miniplacas r) Craneoplastia temporal con Silmed	
Complicaciones	Según signos y síntomas	a) Defunción b) Otitis media c) Salida de UCR d) Desaparición por desatención del centro resitorio	Por ciento (%)
Tiempo de resolución	Según intervalos establecidos	a) Inmediata b) Mediana c) Tardía	Por ciento (%)

Los procedimientos quirúrgicos y cuidados posoperatorios se individualizaron para cada paciente según los estándares nacionales e internacionales y de acuerdo a cada tipo de cirugía craneofacial.<sup>11</sup> En los casos de grandes síndromes craneofaciales con severa hipoplasia o retrusión del tercio medio, la intubación fue por vía submandibular con tubo anillado, este abordaje lo realizó el cirujano maxilofacial, lo que permitió que en ningún caso fuese necesario realizar traqueotomía con fines anestésicos.

Se usaron 18 diferentes técnicas quirúrgicas como se relaciona a continuación. En las plagiocefalias anteriores se aplicó suturotomía coronal con hemiavance en antifaz y craneoplastia frontal; en la plagiocefalia posterior, la suturotomía y craneoplastia parietoccipital. En las escafocefalias usamos 2 técnicas según la edad y grado de deformidad, la suturotomía sagital y craneoplastia con técnica de 4 colgajos óseos, o la suturotomía sagital con craneoplastia por técnica de transposición. En las braquicefalías se empleó la suturotomía coronal con avance en antifaz y craneoplastia frontal, mientras que en las deformidades postrauma, la craneoplastia con colocación de injerto deacrílico o con colocación de calota o miniplacas. En las deformidades posresección tumoral se usaron tres variantes,

craneoplastia y remodelado sin injerto o con colocación de injerto de acrílico o con empleo de elastómeros (Silimed I). En el síndrome de Crouzon, al igual que en las restantes dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas (síndromes de Apert y Antley-Bixler) se usó en la primera fase de tratamiento la sutulectomía y craneoplastia y en la segunda fase de tratamiento osteotomía Le Fort III extracraneal con colocación de Red Device o máscara de Delaire para avance del tercio medio. En un paciente con síndrome de Apert se realizó osteotomía Le Fort III intracraneal con orbitotomía unilateral de centralización y colocación de Red-device para avance del tercio medio. Cuatro pacientes con rinomeningoencefalocelaje fueron tratados con dos variantes, craneoplastia frontal con abordaje intracraneal y colocación de malla de titanium o de calota atornillada en base anterior de cráneo. Los aquejados de hiperteleorbitismo no sindrómicos menos severos recibieron cantopexia asociada a rinoplastia y los más afectados, orbitotomía bilateral de centralización con abordaje intracraneal.

Se consideró como efecto adverso, a la aparición de disconfort o de algún signo clínico esperado por los facultativos que no generó riesgos para la buena evolución de la terapéutica empleada, ni para la homeostasis del paciente. Se valoró como complicación a la aparición de un evento que pusiera en riesgo los resultados funcionales o estéticos del proceder aplicado, así como la buena evolución anestésica, quirúrgica o médica de los pacientes. Las complicaciones y efectos adversos identificados se reflejaron en el cuaderno de recolección de datos (CRD) e historias clínicas individuales; se agrupó en ellas tanto las transoperatorias y posoperatorias inmediatas y mediatas. Este análisis se realizó de forma descriptiva en cada caso y se especificó si los mismos fueron resueltos luego de aplicar la terapéutica prevista.

Para el análisis cualitativo se empleó la medida resumen de por ciento. Las medidas resumen utilizadas para las variables cuantitativas fueron las escalas discretas o cualitativas, la media (X), la desviación estándar (D.E.). La base de datos se elaboró en la hoja de cálculo Excel del paquete Microsoft office 2007. Se procesaron los datos a través del paquete estadístico SPSS versión 11E. Los resultados se presentaron en tablas y gráficos estadísticos. El informe final se elaboró mediante el procesador de texto Word, también perteneciente al mismo paquete de Microsoft Office 2007.

## RESULTADOS

La tabla 1 muestra la distribución de pacientes con deformidad craneofacial que recibió tratamiento quirúrgico según los diferentes diagnósticos, donde se evidencia el predominio como grupo, de las dismesenquimosis craneales (39,2 %) y de las deformidades residuales (26,0 %). Ocupó el último lugar las dismesenquimosis craneofaciales tanto sindromáticas como no sindromáticas con igual representación dentro de la muestra (17,4 %). Entre las dismesenquimosis craneales sólo se presentaron las craneosinostosis simples o no sindromáticas. Dentro de ellas la más notable fue la plagiocefalia que constituyó el 17,4 % del total. En la familia de las dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas hubo mayor representatividad por parte del síndrome de Crouzon que implicó el 50 %. Se reportó un paciente con diagnóstico de síndrome de Antley-Bixler, esta acrocefalosindactilia es en extremo infrecuente, lo que aporta valor singular a la investigación. Al analizar las craneosinostosis, se verificó una franca supremacía de aquellas no sindromáticas representadas en el 69,2 % de este tipo de enfermedad.

**Tabla 1.** Distribución de pacientes tratados quirúrgicamente según diagnóstico

Tipo de deformidad craneofacial presente en los pacientes tratados		No.	%	Grupo de deformidades	
				No.	%
Dismesenquimosis craneal	Plagiocefalia	8	17,4	18	39,2
	Escafocefalia	5	10,9		
	Braquicefalia	5	10,9		
Deformidad residual	Deformidad postrauma	6	13,0	12	26,0
	Deformidad posresección tumoral	6	13,0		
Dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas	Síndrome de Crouzon	4	8,7	8	17,4
	Síndrome de Apert	3	6,5		
	Síndrome de Antley-Bixler	1	2,2		
Dismesenquimosis craneofaciales no sindromáticas	Rinomeningoencefalocele	4	8,7	8	17,4
	Hiperteleorbitismo no sindromático	4	8,7		
Total		46	100,0	46	100,0

La tabla 2 muestra la distribución de pacientes con deformidad craneofacial que recibió tratamiento quirúrgico según grupos de edades. Se apreció el grupo etáreo de 1 a 6 años como el más representativo, con 26 pacientes intervenidos (56,5 %), seguido por aquel comprendido entre los 7 y 14 años, al incluir 11 exponentes (23,9 %). Los pacientes cuyas edades se encontraron enmarcadas en los grupos: menor de un año y mayor de 14 años, en conjunto, sólo representó el 19,5 % del universo de análisis. Entre los lactantes las únicas patologías tratadas quirúrgicamente fueron las craneosinostosis no sindromáticas. El tipo de dismesenquimosis más representativa por grupos de edades fueron las craneosinostosis (28,3 %), en el intervalo de 1 a 6 años, principalmente la plagiocefalia que constituyó su 53,8 %.

**Tabla 2.** Distribución de pacientes tratados quirúrgicamente según grupos de edades

Tipo de deformidad craneofacial presente en los pacientes tratados		Menor de 1 año		De 1 a 6 años		De 7 a 14 años		Mayor de 14 años	
		No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Dismensequimosis craneal	Plagiocefalia	1	33,3	7	53,8	-	-	-	-
	Escafocefalia	1	33,3	2	15,4	1	100,0	1	100,0
	Braquicefalia	1	33,3	4	30,8	-	-	-	-
	Subtotal	1	100,0	13	100,0	1	100,0	1	100,0
Deformidad residual	Deformidad postrauma	-	-	2	66,7	2	33,3	2	66,7
	Deformidad posresección tumoral	-	-	1	33,3	4	66,7	1	33,3
	Subtotal	-	-	3	100,0	6	100,0	3	100,0
Dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas	Síndrome de Crouzon	-	-	3	50,0	1	100,0	-	-
	Síndrome de Apert	-	-	2	33,3	-	-	1	100,0
	Síndrome de Antley-Bixler	-	-	1	16,7	-	-	-	-
	Subtotal	-	-	6	100,0	1	100,0	1	100,0
Dismesenquimosis craneofaciales No sindromáticas	Rinomeningoencefalocele	-	-	3	75,0	1	33,3	-	-
	Hiperteleorbitismo no sindromático	-	-	1	25,0	2	66,7	1	100,0
	Subtotal	-	-	4	100,0	3	100,0	1	100,0
Total		3	6,5	26	56,6	11	23,9	6	13,0

La tabla 3 muestra la distribución de pacientes con deformidad craneofacial que recibió tratamiento quirúrgico según sexo. Al analizar los diferentes tipos de deformidades se hizo evidente la tendencia a la homogeneidad entre los aquejados con dismesenquimosis craneales y craneofaciales no sindromáticas respecto a esta variable, mientras que en aquellos con dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas existió un marcado predominio del sexo femenino, para una representación del 75 %. Los que padecieron deformidades residuales reflejaron un comportamiento incompatible con el resultado anterior, pues los del sexo masculino estuvieron mayoritariamente implicados, con un 66,7 %. En lo particular el 100 % de los individuos con síndrome de Apert fueron femeninas a la vez que predominó este sexo entre los que presentaron rinomeningoencefalocele. En los pacientes con escafocefalia, deformidad postraumática y posresección tumoral craneofacial hubo predilección por el sexo masculino que representó el 100, 66 y 70 % respectivamente. En los pacientes con síndrome de Crouzon e hiperteleorbitismo no sindrómico hubo ausencia de predilección por el sexo. Interesante resultó la homogeneidad en la representatividad por género en la muestra objeto de estudio.

**Tabla 3.** Distribución de pacientes con deformidad craneofacial tratados quirúrgicamente según sexo

Tipo de deformidad craneofacial presente en los pacientes tratados		Sexo				Grupo de de deformidades			
		Femenino		Masculino		Femenino		Masculino	
		No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
		No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Dismesenquimosis craneal	Plagiocefalia	5	62,5	3	30,0	8	44,4	10	55,6
	Escafocefalia	-	-	5	50,0				
	Braquicefalia	3	37,5	2	20,0				
Deformidad residual	Deformidad postrauma	2	50,0	4	20,0	4	33,3	8	66,7
	Deformidad posresección tumoral	2	50,0	4	50,0				
Dismesenquimosis creaneofaciales sindromáticas	Síndrome de Crouzon	2	33,3	2	100,0	6	75,0	2	25,0
	Síndrome de Apert	3	50,0	-	-				
	Síndrome de Antley-Bixler	1	16,7	-	-				
Dismesenquimosis creaneofaciales no sindromáticas	Rinomeningoencefalocele	3	60,0	1	33,3	5	62,5	3	37,5
	Hiperteleorbitismo no sindromático	2	40,0	2	66,7				
Total		23	50,0	23	50,0	23	50,0	23	50,0

La tabla 4 muestra la distribución de pacientes con deformidad craneofacial que recibió tratamiento quirúrgico según el color de la piel. Se verificó de forma global la superioridad de pacientes con color de piel blanca con 28 representantes (60,8 %) sobre los de color de piel mestiza (32,6 %) y negra (6,5 %). También la totalidad de los diferentes diagnósticos mostró mayor número de afectados de color de piel blanca excepto la escafocefalia en que predominaron aquellos con color de

**Tabla 4.** Distribución de pacientes con deformidad craneofacial tratados quirúrgicamente según color de la piel

Tipo de deformidad craneofacial presente en los pacientes tratados		Piel blanca		Piel negra		Piel mestiza	
		No.	%	No.	%	No.	%
Dismesenquimosis craneal	Plaquiocefalia	6	75,0	-	-	2	25,0
	Escafocele	1	20,0	-	-	4	80,0
	Braquicefalia	4	80,0	-	-	1	20,0
	Subtotal	11	61,1	-	-	7	38,9
Deformidad residual	Deformidad postrauma	2	33,3	2	33,3	2	33,3
	Deformidad post-resección tumoral	6	100,0	-	-	-	-
	Subtotal	7	63,7	2	18,2	2	18,2
Dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas	Síndrome de Crouzon	2	50,0	-	-	2	50,0
	Síndrome de Apert	2	66,6	-	-	1	33,3
	Síndrome de Antley-Bixler	1	100,0	-	-	-	-
	Subtotal	5	62,5	-	-	3	37,5
Dismesenquimosis craneofaciales no sindromáticas	Rinomeningoencefalocele	2	50,0	1	25,0	1	25,0
	Hiperteleorbitismo no sindromático	2	50,0	-	-	2	50,0
	Subtotal	4	50,0	1	12,5	3	37,5
Total		28	60,8	3	6,5	15	32,6

piel mestiza (80,0 %).

La tabla 5 muestra la distribución de pacientes con deformidad craneofacial que recibió tratamiento quirúrgico según las complicaciones presentadas como parte de dicho tratamiento. Se registraron cinco complicaciones o sea, el 11 % del universo objeto de estudio. Estas fueron: dos salidas de líquido cefalorraquídeo (4,4 %), una oftalmoplejía (2,2 %), una desaturación por depresión del centro respiratorio (2,2 %) y una defunción (2,2 %). La totalidad de las complicaciones descritas se presentó en las dismesenquimosis craneofaciales tanto sindromática como no sindromática, durante el posoperatorio. Excepto la oftalmoplejía, las restantes se solucionaron en un intervalo de tiempo inferior a los 15 días posquirugía.

**Tabla 4.** Distribución de pacientes con deformidad craneofacial tratados quirúrgicamente según color de la piel

Tipo de deformidad craneofacial presente en los pacientes tratados		Piel blanca		Piel negra		Piel mestiza	
		No.	%	No.	%	No.	%
Dismesenquimosis craneal	Plagiocefalia	6	75,0	-	-	2	25,0
	Escafocefalia	1	20,0	-	-	4	80,0
	Braquicefalia	4	80,0	-	-	1	20,0
	Subtotal	11	61,1	-	-	7	38,9
Deformidad residual	Deformidad postrauma	2	33,3	2	33,3	2	33,3
	Deformidad post-resección tumoral	6	100,0	-	-	-	-
	Subtotal	7	63,7	2	18,2	2	18,2
Dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas	Síndrome de Crouzon	2	50,0	-	-	2	50,0
	Síndrome de Apert	2	66,6	-	-	1	33,3
	Síndrome de Antley-Bixler	1	100,0	-	-	-	-
	Subtotal	5	62,5	-	-	3	37,5
Dismesenquimosis craneofaciales no sindromáticas	Rinomeningoencefalocele	2	50,0	1	25,0	1	25,0
	Hiperteleorbitismo no sindromático	2	50,0	-	-	2	50,0
	Subtotal	4	50,0	1	12,5	3	37,5
Total		28	60,8	3	6,5	15	32,6

## DISCUSIÓN

Los resultados expuestos en la tabla 1 se corresponden en gran medida con los revelados en estudios similares internacionales. Estos confirman la alta frecuencia de las craneosinostosis en las deformidades craneofaciales, en los que se reporta, como promedio, 1:2000 recién nacidos vivos,<sup>5,11</sup> así como la baja incidencia de las hendiduras o fisuras craneofaciales (craneofaciosquisis).<sup>12</sup> La prevalencia de las dismesenquimosis craneales por craneosinostosis no sindromáticas sobre las sindromáticas constituye un fenómeno descrito en la totalidad de la literatura al respecto. Sin embargo, resulta contrastante que en este último, las craneosinostosis sindromáticas constituyen el 30 % del total de las craneosinostosis, mientras que en los estudios más generosos, esta oscila alrededor del 6 %, o sea, 1:36666 nacidos vivos,<sup>13-18</sup> nuestro estudio supera en cinco veces esa cifra.

Entre las craneosinostosis simples predominó la plagiocefalia anterior (26,9 %) sucedida por la braquicefalia y escafocefalia con el 19,2 % respectivamente. Las estadísticas muestran a la plagiocefalia anterior como la más común de las craneosinostosis con una frecuencia de 1:10 000 nacidos vivos.<sup>20</sup> No obstante existen series en que se coloca a la escafocefalia como las más frecuente de las craneosinostosis con valores entre 42, 58 y hasta 85 % de las dismesenquimosis por craneosinostosis, y en segundo lugar presentan a las plagiocefalias anteriores y posteriores.<sup>21</sup>

En lo referente a las dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas, su distribución en la investigación se comportó de manera similar a las referencias internacionales.

El síndrome de Crouzon fue el más notorio, del cual se reporta una tasa de 1:25 000 nacidos vivos.<sup>22-26</sup> Le continuó el síndrome de Apert, cuya frecuencia al nacer oscila entre 1:100 000 a 1:160 000 nacidos vivos, pero a causa de su alta mortalidad en el periodo postnatal se observa realmente 1:200 000 nacidos vivos en la población general.<sup>28-30</sup> El tercer y último lugar en frecuencia fue ocupado por el síndrome de Antley-Bixler, acrocefalosindactilia considerada como un raro desorden, descrita por vez primera en 1975 y hasta la fecha solo se reportan 36 casos en el orbe,<sup>31,32</sup> por lo que la presencia de un exponente en este universo se corresponde con su ínfima incidencia a la vez que constituye un aporte internacional en el estudio de esta enfermedad.

Las dismesenquimosis craneofaciales no sindrómicas por craneofaciosquisis, son alteraciones reconocidas por algunos autores como infrecuentes.<sup>13</sup> Específicamente el hiperteleorbitismo no sindrómico y el rinomeningoencefalocele que son muy raras, sin reportarse valores de incidencia a pesar de la amplia búsqueda realizada en los diferentes medios.<sup>33</sup> En esta investigación ambas malformaciones sumaron un total de ocho pacientes (17,3 %), cuatro casos respectivamente (8,7 %), lo que no permite sea evaluado de infrecuente o menos aun de muy rara en nuestra casuística.

La correlación por exceso, entre el porcentaje de las craneosinostosis sindrómicas con respecto al total de las craneosinostosis en general que se aprecia en nuestro estudio, pudiera deberse a que en algunos centros pediátricos del País se realizan por los neurocirujanos suturotomías precoces como parte del manejo de las craneosinostosis simples. Los casos que presentan deformidades faciales asociadas como las craneosinostosis sindrómicas y requieren avances del tercio medio facial, solamente son intervenidos en el Hospital Pediátrico Universitario "Juan M. Márquez", por ser el único de su tipo en contar con un equipo interdisciplinario de manejo integral de este tipo de alteración. Por lo que estamos frente a un fenómeno de concentración del universo de estudio.

La tabla 2 muestra la distribución de pacientes con deformidad craneofacial, intervenidos quirúrgicamente según grupos de edades. Para las craneosinostosis se plantea el periodo entre los tres meses y el primer año de vida como el mejor para recibir tratamiento quirúrgico, y se considera los seis meses como el ideal.<sup>5</sup> Ello se debe a que en esta etapa el paciente presenta mayor madurez física para la anestesia general, que en edades más tempranas, permite además confirmar la presencia de un crecimiento craneal anormal y descartar cuando la deformidad no es tributaria de cirugía. No se prefieren edades mayores pues técnicamente la calota es más blanda alrededor de los 6 meses, fácil de remodelar quirúrgicamente y el cerebro junto al cráneo se expanden simétricamente.<sup>34</sup> Cuando el paciente alcanza la edad entre el primer y segundo años de vida, se realiza también suturotomía pero se asocian a menudo craneoplastias para corregir el defecto para entonces existente. Luego de los dos años de vida se requieren craneoplastias obligadas.<sup>35-38</sup>

En la tabla 2 se aprecia como todos los pacientes con craneosinostosis no sindrómicas recibieron tratamiento quirúrgico antes de los siete años de vida, excepto un caso de escafocefalia. Se considera la mejor edad para llevar a cabo esta segunda fase del tratamiento (avance de tercio medio) el periodo comprendido entre los 3 y 7 años de vida.<sup>19</sup> Los casos aquí recogidos con dichas características recibieron tratamiento quirúrgico antes de los siete años, con la excepción de dos pacientes uno con 8 y otro con 16 años respectivamente.

Aunque se reportan correcciones quirúrgicas de rinomeningoencefalocele e hiperteleorbitismo en edades tan tempranas como los 10 meses de vida, se señala

como momento más oportuno para ello el periodo comprendido entre los dos y tres años de edad. En esta etapa de la vida los pacientes presentan una economía mejor preparada para el manejo anestésico prolongado de cirugías complejas y extensas con altos riesgos de complicaciones. No menos importante resulta el daño psicológico personal y familiar por la persistencia de estas deformidades, sobre todo en el periodo escolar.

La tabla 3 manifiesta que en el universo de análisis, durante este quinquenio, no hubo preponderancia de sexo alguno. En lo particular, sí se manifestó predominio de género. La totalidad de las escafocefalias se presentaron en pacientes del sexo masculino, lo que coincide con otros autores.<sup>39</sup> Este hallazgo se explica según la hipótesis de *Graham*,<sup>40</sup> quién plantea que el constreñimiento de la cabeza fetal puede contribuir a la sinostosis sagital y como en los varones el tamaño de la cabeza fetal es más grande durante el tercer trimestre del embarazo que en las hembras, se produce una mayor compresión física de la misma en la pelvis materna con la consecuente sinostosis sagital.

Las braquicefalias y plagiocefalias en esta investigación también mostraron predilección por sexo, pero esta vez por el femenino, acorde a estudios similares para tales afecciones, donde se exalta su predominio, donde pueden constituir el 76 % de las mismas.<sup>21</sup> En el caso de los rinomeningoencefalocelos, en un estudio de 25 pacientes, 17 pertenecían al sexo femenino y solo 8 al masculino,<sup>33</sup> similar distribución hubo en nuestra muestra.

Respecto al comportamiento de las dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas, el síndrome de Crouzon no mostró predilección alguna por sexo y sí el síndrome de Apert, cuyos tres portadores pertenecieron al sexo femenino. Cabe señalar que el síndrome de Antley Bixler tuvo el mismo comportamiento. En la literatura no se registra tendencia por sexos en estas patologías, lo cual se encuentra asociado a que son afecciones que cuando no ocurren de manera esporádica debido a una mutación *de novo*, lo hacen de forma clásica bajo un patrón de transmisión hereditario autosómico dominante sin que esté ligado a ningún cromosoma sexual.<sup>5</sup>

La tabla 4 evidencia la predilección por el color de piel blanca en la plagiocefalia, la braquicefalia, el síndrome de Apert, el rinomeningoencefalocelo y las deformidades residuales postraumáticas y posresección tumoral. En las escafocefalias prevaleció el color de piel mestiza y en el resto de las deformidades craneofaciales no se evidenció afinidad por ningún color de piel en específico. Llama poderosamente la atención que las dismesenquimosis por craneosinostosis tanto sindromática como no sindromática no se manifestaron en pacientes de tez negra. Hubo ausencia de referencias comparativas con otros autores pues la literatura consultada mostró homogeneidad muestral respecto a esta variable.

Entre las complicaciones más reportadas, secundarias a la cirugía craneofacial, se encuentran la defunción del paciente, hemorragias, infecciones como osteomielitis y meningoencefalitis, fístulas de líquido cefalorraquídeo, oftalmoplejías, ceguera, broncoespasmo y bradicardia transoperatoria, rechazo y reabsorción de injertos y edemas exagerados.<sup>5</sup>

En la tabla 5 se constata que en nuestros pacientes se reportaron 5 complicaciones en el 11 % de los pacientes, sin embargo dos de las complicaciones como es el caso de la oftalmoplejía y la salida de líquido cefalorraquídeo se produjeron en el mismo paciente por lo que su valor real de niños con complicaciones fue de 9 %, índices similares a los reportados por *Whitaker*<sup>41</sup> en 750 pacientes que mostró un 6,2 % de complicaciones en general, el de *Sloan*<sup>21</sup> un 7,6 %, quien a su vez refiere

a Psillakis con un 22,0 %, con mayor preferencia en aquellos casos de craneosinostosis sindromáticas que fueron reintervenidos.

La complicación más frecuente fue la salida de líquido cefalorraquídeo en dos casos (4,4 %) seguido de la defunción, la oftalmoplejía y la desaturación por depresión de centro respiratorio para el 2,2 % respectivamente. En nuestros pacientes hubo ausencia de infección y de reabsorciones óseas, las que constituyen las principales complicaciones en todas las series analizadas en un rango desde 4,0 % al 12,0 % de las mismas, seguidas de la salida de líquido cefalorraquídeo con valores entre 1,2 y 4,0 % similar al estudio presente. Las muertes se reportan ente el 1,0 % y 4,0 %, <sup>21</sup> por lo que en nuestro caso se encuentra acorde a los reportes de importantes autores, sin embargo nuestra meta es que esta complicación nunca ocurra.

En el caso de la defunción, como evidencia la tabla 5, se produjo en un paciente diagnosticado con síndrome de Apert cuyo tratamiento consistió en una técnica de Le Fort III intracraneal y orbitotomía de centralización. El desenlace fatal ocurrió en el posoperatorio mediato y su causa primaria se analizó por el comité de fallecidos, como distrés respiratorio y el informe pericial demostró que dicho deceso no guardó relación alguna con la técnica aplicada ni el manejo quirúrgico. Otros autores <sup>42</sup> reportan como complicación la muerte secundaria a herniación encefálica y edema cerebral, ambos en el posoperatorio al 3er. día en síndromes de Antley-Bixler y Pfeiffer respectivamente.

La oftalmoplejía se produjo en un paciente con hiperteleorbitismo no sindromático al que se le practicó orbitotomía bilateral intracraneal de centralización, esta complicación aparece en este tipo de pacientes quienes debido a su patología de base, presentan una atrofia del músculo oblicuo externo por hipofunción y al colocar la órbita en su posición idónea este no recupera el patrón de movilidad funcional para la nueva ubicación, lo que limita el movimiento de abducción en supravversión, corregible por ejercicios ortópticos y cirugía oftalmológica. La salida de líquido cefalorraquídeo se produjo en el mismo caso anteriormente citado y en un caso de síndrome de Crouzon al que se le practicó la osteotomía de Le Fort III extracraneal, en ambos casos el escape desapareció en el transcurso de los primeros 15 días.

En un paciente con síndrome de Apert, quien además padecía el síndrome de Arnold-Chiari, durante el posoperatorio se produjo una complicación reportada también por otros autores <sup>42</sup> que consistió en una desaturación de oxígeno por depresión del centro respiratorio debido a la posición quirúrgica, la que unida a su malformación de la base del encéfalo produjeron compresión del tallo encefálico. El paciente se mantuvo acoplado por espacio de 72 horas con una buena recuperación de su dinámica ventilatoria luego de esta etapa. Ello sirvió de experiencia en el manejo de este tipo de pacientes portadores de malformaciones de Chiari y se protocolizó desde el 2004 el manejo inicial de las anomalías del tallo encefálico antes de la corrección de las otras, para evitar esta peligrosa complicación.

## CONCLUSIONES

En este estudio hubo predominio de las dismesenquimosis craneales no sindromáticas, seguidas por las deformidades residuales a traumas y resecciones tumorales, menor e igual frecuencia tuvieron las dismesenquimosis craneofaciales sindromáticas y no sindromáticas. Más de la mitad de las cirugías craneofaciales se realizaron en el grupo de edades de 1 a 6 años. Hubo homogeneidad global de

género y en los grupos de malformaciones existió tendencia al predominio del sexo masculino en las deformidades residuales a traumas y tumoraciones, y viceversa en las dismesenquimosis craneofaciales sindrómicas. Las tres quintas partes de los pacientes con malformaciones craneofaciales tuvieron color de piel blanco con casi ninguna representación del color de piel negro. Las complicaciones fueron muy escasas y remitieron en su mayoría sin dejar secuelas.

## AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Georgia Garmendia Hernández, Ex Jefa del Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Marquez", por su apoyo incondicional. A los restantes miembros del Equipo Interdisciplinario de Cirugía Craneofacial: Dr. Fausto Suárez Bosch, Dra. Wilma Barroso, Dra. Blanca Álvarez (cirujanos maxilofaciales); Dra. Marta Martínez, Dr. Amado Delgado, Dr. Ernesto Echevarría (neurocirujanos); Dr. Angel Mario Felipe G, Dra. Yulenis (Ortodoncia); Dra. Ditzia Viera (O.R.L); Dra. Gabriela Pereira G. (Oftalmología); Dr. Norberto Miranda (Cirugía Pediátrica); Dr. Luis Abadad, Dr. Carlos E. Gilbeaux C, Dr. Larramendi, Dra. Damiana (anestesiólogos); Dr. Roberto Gerónimo, Dra. Deysi, Dr. Núñez Wong, Dr. Callejo (intensivistas); Dr. Luis Climent G. (Pediatria); TAE. Blanca Reyes López, Lic. Sarah Ester, Lic. Ivis Felipe, Lic. Yanelis, Lic. Elena (instrumentistas quirúrgicas); Lic. Ernesto Cordero (tecn. Prótesis); Dra. Gladys Marta Marrero (protesista); A las enfermeras de las salas de Neurocirugía y Cirugía maxilofacial, a doctores y técnicos del Dpto. de Radiología y al Dr. Roberto Tomás Álvarez Fumero, Director del Hospital Pediátrico Docente "Juan Manuel Márquez".

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hipócrates. Disponible en: <http://fcmjtrigo.sld.cu/doc.htm> Abril 2007.
2. Coiffman F. Texto de Cirugía Plástica, reconstructiva y estética. La Habana: Edit Científico-Técnica, 1986:447-69.
3. Fuente del Campo A, Ortiz-Monasterio F. Libro de procedimientos de la Clínica de Cirugía craneofacial. Instituto de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General de México. S.S.A. México: Panamericana, 1975.
4. Vila MD. Presentación de una nueva clasificación integradora de las malformaciones craneofaciales. Rev habanera ciencias médicas. 2006;5,3. Disponible en: [http://www.ucmh.sld.cu/rhab/vol5\\_num3/pdf/rhcm04306.pdf](http://www.ucmh.sld.cu/rhab/vol5_num3/pdf/rhcm04306.pdf)
5. Bravo BE, Delgado MM, Leyva RF. Craneosinostosis. Disponible en <http://www.secpres.com> Epub 2007, Dic 7.
6. Beltrán HJ, Trujillo ME. Contribución al estudio de los nuevos retos de la bioética. Univ diag. 2002;2,2:25-9.
7. Amaro MC. ¿Por qué la bioética hoy? Universidad virtual de salud de Cuba [on line] 18 enero 2005 a Dic 2005. Temas de actualización [citado 04 Octubre 2005], Disponible en: <http://www.uvs.sld.cu/humanidades/plonearticlemultipage.2006-07-21.6790061043/bfpor-que-la-bioetica-hoy/?searchterm=bio%C3%83%C2%A9tica> Abril 2007.

8. Instituto de Salud Carlos III. Guía para la elaboración de informes de evaluación de tecnologías sanitarias. Disponible en:  
[http://www.isciii.es/htdocs/investigacion/publicaciones\\_agencia/19Guia\\_IETS.pdf](http://www.isciii.es/htdocs/investigacion/publicaciones_agencia/19Guia_IETS.pdf)  
Acceso: 22 de diciembre de 2004.

9. Collazo E. Consentimiento informado en la práctica médica. Fundamentos bioéticos y aspectos prácticos. Revista española cirugía. 2002;71(6):319-24.

10. Fernández LM, LLanes FL y LLanes E. Reflexiones sobre la ética en la investigación clínica y epidemiológica. Rev Cubana Salud Pública. 2004;30,3.

11. Ortiz-Monasterio F, Molina F. Cirugía estética del esqueleto facial. México DF: Edit Panamericana; 2005:47-67.

12. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Improved National Prevalence Estimates for 18 Selected Major Birth Defects-United States, 1999-2001. Morbidity and mortality weekly report. 2006;54,6:1301-5.

13. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Les craniosynostoses et faciocraniosynostoses. Ann Chir Plast Esthét. 1997,42:443-80.

14. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RCM. Syndromes of the head and neck. Fourthed. New York :Oxford University Press, 2001.

15. Anderson BW. An epidemiologic study of craniosynostosis. Risk indicators for the occurrence of craniosynostosis in Colorado. Am j epidem. 1999;28(3):431-2.

16. Cantrel C. Craniosynostosis in two african great monkeys. Laborat Animal Scien. 2000;37:631-4.

17. Lamote GC. Neurología evolutiva. Barcelona: Savat S.A, 2000:205-8.

18. Myrianthopolous NC. Malformation in children from one to seven years. A report from the collaborative perinatal project. New York: Mosby; 1998.

19. Omiya Y, Tajima S. Craniosynostosis. Treatment of obstructive dyspnea in craniofacial dysostosis. Disponible en:  
<http://sciencelinks.jp/j-east/article/200017/000020001700A0582412.php> Epub Consultada 2007 May 3.

20. O'Brien M, Kex DB. Review of clinical neurosurgical practica. Surgical management of craniosynostosis. Part II. Surgical technique and results. Contemporary neurosurg. 1999;40:1-5.

21. Sloan GM, Wells KC, Raffel C, McComb JG. Surgical treatment of craniosynostosis: outcome analysis of 250 consecutive patients. Pediatrics. 1997;100,1:2.

22. Freide H, Jancintzen C. Skull morphology after early craniotomy no patients with premature synostosis of the coronal suture. Cleft Palate Journal. 1986;23,1.

23. Kalar JC, Munro IR. Paterns of dysmorpholgy in Crouzon syndrome: an anthropometric study. Cleft Palate Journal.1988;25:235.

24. Kreiborg S y Bjork A. Description of a dry skull with Crouzon syndrome. Scand Journal Plastic and reconstr Surg. 1983;16:245.
25. Cohen M. Craniosynostoses and syndromes with craniosynostosis incidence genetics, penetrance, variability and new syndrome updating. Birth defects. 1974;15:13-63.
26. Turvy T, Long R. Multidisciplinary management of Crouzon syndrome. Journal of American dental Association. 1979;99:205-209.
27. Cohen M. An etiologic and nasologic overview of craneosinostosis syndromes. Birth defects. 1973;11:137-189.
28. Schauert E, Aubin P. Progressive synostosis in Apert´s syndrome. Am J Rvemtgenol. 1966;97:67-73.
29. Tessier P. Relationship of Craneostenosis to craneofacial disostosis and faciostenosis. Plast and Rec Surg. 1978;48:197-202.
30. Cohen M, Kreiborg S. Uper and lower airway compromise in the Apert syndrome. Am J Gent. 1992;44:90-93.
31. Leea D, Choa Y, Tsaib W, Shenc C. Antley-Bixler syndrome, description of two new cases and review of the literature. Pediatric Neurosurgery. 2001;34:33-39
32. Lebard S, Thiemann L. Antley-Bixler syndrome: a case report and discussion. Pediatric Anesthesia. 2006,1:89-91.
33. Gil-da-Silva-Lopes VL, Maciel-Guerra AT. A clinical study of 31 individuals with midline facial defects with hypertelorism (MFDH) and a guideline for follow-up. Clinn Dysmorphol J. 2006;4:34-9.
34. Shillito J. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. Pediatrics. 1968;41:829-53.
35. Goetz CG. Textbook of Clinical Neurology. 2nd ed. St. Louis, Mo: WB Saunders, 2003:576-7.
36. Ridgway EB. Skull deformities. Pediatr Clin North Am. 2004;51(2):359-87.
37. Robert L, Mclaurin MD, Donald D, Matson MD. Importance of early surgical treatment of craniosynostosis. Disponible en <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/content/abstract/10/6/637> Diciembre 2007.
38. Sgouros S. Skull vault growth in craniosynostosis. Child s Nervous System. 2005; 21,10.
39. Sheth R, Bermans J. Craniosynostosis. Disponible en <http://redalyc.uaemex.mx/redalyc/pdf/232/29230111.pdf> Abril 2007.
40. Graham JM, de Saxe M, Smith DW. Sagital craniosynostosis: fetal head constraints as one possible cause. J Pediatr. 1979;95:747-50.

41. Whitaker L, Scott M. Craniosynostosis an analysis of the timing, treatment and complications. *Plastic and reconstructive Surg.* 1987;20:2.

42. Marchac D, Renier D. Congenital craniofacial Malformations, in: Youmans J R. *Neurological Surgery.* 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996.

Recibido: 30 de septiembre de 2009.

Aprobado: 15 de noviembre de 2009.

Dr. *Dadonim Vila.* Facultad de Ciencias Médicas "Finlay-Albarrán", Ciudad de La Habana, Cuba. E-mail: [dadonim.vila@infomed.sld.cu](mailto:dadonim.vila@infomed.sld.cu)