

Reporte de caso

Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso.

Crouzon's Syndrome: Review of the literature and case report.

Paola-Andrea DÍAZ¹, Jesús-Alberto HERNÁNDEZ²

1. Odontóloga, Especialista en Odontología Pediátrica y Ortopedia Maxilar de la Universidad del Valle (Cali, Colombia). 2. odontólogo, Especialista en Odontología Integral del Niño y Ortopedia Maxilar, Profesor titular de la Escuela de Odontología Universidad del Valle (Cali, Colombia).

RESUMEN

Síndrome de Crouzon es una sinostosis craneofacial congénita caracterizada por el cierre prematuro intrauterino de las suturas coronal, sagital y lambdaidea lo que produce un crecimiento anormal del cráneo, hipoplasia maxilar y asimetría facial. Se reporta el caso de una niña de cinco años de edad con Síndrome de Crouzon, quien consulta el servicio de Odontología Pediátrica de la Escuela de Odontología de la Universidad del Valle (Cali, Colombia). Se destaca el abordaje multidisciplinario y el manejo ortopédico pre-quirúrgico, colocando un dispositivo intraoral fijo de expansión controlada con tornillo tipo Hyrax junto a una máscara facial de protracción maxilar como terapéutica previa a cirugía en mono-block y avance con distractor osteogénico.

Palabras clave: Síndrome Crouzon, craneosinostosis, exoftalmos, asimetría facial.

SUMMARY

Crouzon's Syndrome: Congenital craniosynostosis characterised by the premature

in-utero closure of the coronal, sagittal, and lambdoid sutures. It produces an abnormal growth of the cranium, hypoplasia of the jaw, and facial asymmetry. The case of a five year old girl with Crouzon Syndrome is presented; she consulted the service of Paediatric Dentistry at School of Dentistry of Universidad del Valle (Cali, Colombia). This work highlights the multidisciplinary approach and the orthopaedic pre-surgical management performed, it involved an intraoral fixed device for controlled expansion with a Hyrax type screw and a facial mask for maxillary protraction as treatment before surgery. The surgery was performed in mono-block and advancement with an osteogenic distractor was done.

Key words: Crouzon syndrome, craniosynostosis, proptosis, facial Asymmetry.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Crouzon fue descrito por el médico francés Octave Crouzon en 1912 como un trastorno genético, caracterizado por la fusión prematura de las suturas coronal, fronto esfenoidal y de la sincondrosis esfeno-etmoidal.¹⁻³ Esta fusión ocasiona un crecimiento del cerebro limitado, aumentando la presión intracraneana, cambiando el aspecto normal y simétrico de los huesos faciales y del cráneo; la severidad de la condición varía según cada caso, es usual el exoftalmos, la nariz en pico de loro y un labio superior corto.⁴ Los hallazgos odontológicos mas relevantes como la mordida

cruzada anterior y posterior, un paladar estrecho, una maloclusión clase III y el apiñamiento son habituales, mientras que el labio y el paladar fisurado son infrecuentes.

En embriología se distinguen dos componentes principales en el cráneo: el neurocráneo y viscerocráneo. El primero rodea y protege el cerebro y los órganos sensoriales (óptico, olfativo, y ótico); y el segundo incluye los huesos temporal, de la cara, paladar, huesos auditivos y cavidades orbitarias. Específicamente el neurocráneo se forma a partir de cinco huesos: frontales, parietales y el hueso occipital.⁵ Estos huesos en la época fetal se encuentran separados por las suturas de la bóveda craneal: sutura metópica situada entre los huesos frontales, la sutura sagital entre los huesos parietales, las suturas coronal pareadas entre los dos frontales y los dos huesos parietales; las suturas (lambdaidea) pareadas entre el supra occipital y parietal, los huesos y las suturas escamosa entre el parietal, temporal y esfenoides.^{5,6} Las suturas están desarrolladas hacia el quinto mes de la vida intrauterina y se unen entre sí por tejido conectivo en las suturas mencionadas dando una forma oval al cráneo del bebe.⁶ Las suturas permiten que se superpongan, de tal manera que la cabeza del bebe pueda pasar a través del canal vaginal sin presionar ni dañar su cerebro. Sin suturas y fontanelas flexibles, el cerebro del bebé estaría constreñido dentro de los huesos craneales, podría no crecer lo suficiente y se produciría daño cerebral.⁷

Recibido para publicación: Septiembre 30 de 2016
Aceptado para publicación: Diciembre 15 de 2016
Correspondencia:
PA, Díaz, Universidad del Valle
pdiaz03@hotmail.com



Evolutivamente el tejido conjuntivo se va sustituyendo, y hacia los 10 a 13 años edad las suturas son ocupadas funcionalmente por tejido fibroso, pero la verdadera osificación ocurre en la adultez. En los seres humanos, la fusión normal de la sutura interfrontal (metópica) ocurre entre el segundo y el quinto año después de su nacimiento, la coronal, lambdaoidea, y la sutura sagital quedan patentes hasta la cuarta década de la vida.^{5,7}

La presencia de la sinostosis (fusión parcial o total de uno o de dos huesos) prematura ocasionara anomalías dependiendo de la localización de la misma.⁸ Los problemas de craneosinostosis son malformaciones craneofaciales que aparecen en el periodo fetal y se producen por un cierre precoz de las suturas existentes entre los huesos craneales y faciales, afectando de diversa manera el crecimiento del cráneo y de la cara, ya que estos responden a los ajustes que se dan en las suturas como consecuencia del crecimiento del cerebro y los tejidos blandos faciales.

La fusión prematura más común es de la sutura sagital (56-58%), seguida por las suturas coronal 18-28% y rara vez la metópica y sutura lambdaoidea 5%. En cuanto la participación masculina y femenina la sutura sagital muestra una relación de 3:1, mientras que con la coronal hay una ligera predilección femenina.^{8,9} La sinostosis prematura de los sitios de crecimiento como las suturas, causa una incapacidad para adaptarse al rápido crecimiento expansivo del neurocráneo, que conduce a una morfogénesis anormal compensatoria en toda la cabeza.⁹ Esto produce un crecimiento deficiente del cerebro, ocasionando en algunos casos hidrocefalia y además otra serie de complicaciones como la compresión de los nervios ópticos y auditivos.

Entre los síndromes de craneosinostosis más frecuentes están: El síndrome de Crouzon, el síndrome de Apert, el síndrome de Carpenter, el síndrome de Chotzen y el síndrome Pfeiffer.^{10,11} El síndrome de Crouzon se caracteriza por una tríada con

deformidades de cráneo, cara, y ojos.¹² El cráneo es braquicéfalo, un tercio medio facial hipoplásico el cual causa una retrusión orbital derivando a un exoftalmos en todos los casos. Las complicaciones oculares tales como la exposición a queratopatías, y disminución de la visión se pueden observar; el estrabismo y la distopía orbital además de un hipertelorismo por una base craneal amplia están presente en estos pacientes.¹³

Las infecciones recurrentes de oído pueden ocasionar pérdida de la audición. La capacidad cognitiva de los pacientes con síndrome de Crouzon generalmente es de rango normal; sin embargo cierto grado de retraso mental ha sido reportado y puede estar relacionado con el aumento de la presión intracraneal.¹³ Además la disminución de audición y alteración de las vías respiratorias por las malformaciones en la cavidad nasal y de la nasofaringe pueden desencadenar apnea obstructiva del sueño.^{14,15}

ETIOLOGÍA

El síndrome de Crouzon puede ser heredado como un rasgo genético o como una nueva condición autosómica dominante en la familia. Los estudios clínicos han identificado varios genes implicados en la patogenia de los síndromes de craneosinostosis.^{9,16} El síndrome de Crouzon está relacionado específicamente con el gen FGFR2 en el cromosoma 10q26; algunos pacientes pueden presentar manifestaciones dermatológicas de acantosis nigricans (AN) vinculando al gen FGFR3.^{8,9,13,15,16}

El diagnóstico de los otros síndromes relacionados con FGFR (receptor del factor de crecimiento de fibroblastos) de craneosinostosis se basan en los hallazgos clínicos, y pruebas de genética molecular de los genes FGFR1, FGFR2 y FGFR3 siendo útiles para establecer el diagnóstico específico en los casos dudosos.^{17,18} En contraste con estas mutaciones, asociadas con Apert y el fenotipo Jackson-Weiss exhiben una disminución selectiva en la cinética FGF-2 de disociación de FGFR mutante.

Todas las mutaciones en este gen dan lugar a la fusión de las suturas craneales y la hipoplasia de la bóveda media de la cara.^{5,19} Mansukhani *et al*,¹⁹ relacionan la apoptosis con el cierre prematuro de las suturas, donde los osteoblastos transfectados con genes mutados FGFR2 en Apert o Crouzon exhiben niveles muy elevados. Todo esto puede ocurrir entre la séptima semana (50 días) post fecundación hasta el nacimiento. La falta de crecimiento óseo perpendicular produce formas craneales características como la braquicefalia, trigonocefalia, escafocefalia y los más afectados pueden demostrar un cráneo en hoja de trébol.⁴

EPIDEMIOLOGÍA

El Síndrome Crouzon constituye aproximadamente el 4,8% de todos los casos de craneosinostosis y su prevalencia se calculó de 1:65.000 nacimientos a nivel mundial el 30-60 % son casos esporádicos por mutaciones fortuitas, sin historia familiar.^{6,12,20} Se encuentra dentro del 20% de los casos que corresponde a formas sindrómicas de craneosinostosis, mientras que el 80% restante de craneosinostosis o formas no sindrómicas, pero con transmisión hereditaria se presenta en el 10-14% de los casos.²¹

La agudeza visual ha sido reportado como una anomalía ocular en hasta un 40% de los casos. Aproximadamente el 20% de los pacientes desarrollan atrofia óptica; por la compresión a la cual se ve sometido el nervio óptico.^{4,21} El 68.6% de los casos presenta hipertensión intracraneana, La hidrocefalia progresiva al parecer de causa venosa se produce en el 30% de estos pacientes. El 80% con coeficiente intelectual, puede disminuir a 65.6% sin intervención temprana. El síndrome de Crouzon, no tiene predilección racial o sexo y no se sabe si está relacionada con la exposición intrauterina a fármacos.^{8,12,22}

MANEJO TERAPEUTICO

El tratamiento de los pacientes con Síndrome de Crouzon depende de las malformaciones específicas, del patrón de



Figura 1. Vista frontal y de perfil.



Figura 2. Mordida cruzada en el sector anterior. Vista lateral.

crecimiento craneofacial y de las necesidades psicosociales de cada paciente.^{16,22} El tratamiento comienza desde el nacimiento, siendo fundamental el diagnóstico temprano con la intervención del odontopediatra como parte del equipo multidisciplinario que contribuye al manejo y estimulación del complejo craneofacial del menor; como también todos aquellos profesionales necesarios para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.^{6,23,24}

Cuando se diagnostica de forma tardía suelen acompañarse de diferentes signos y síntomas como dolores de cabeza, vómitos, visión afectada y disminución en el rendimiento escolar. Se deben monitorear los problemas que puedan surgir en la visión y oído, para realizar la terapéutica correspondiente. El tratamiento quirúrgico variará según la importancia de los problemas que se asocian a la anomalía; el tratamiento de elección será la cirugía para evitar las graves complicaciones de algunas de las formas de craneosinostosis.

Muchas veces si no se trata, el riesgo de desarrollar trastornos de visión, audición



Figura 3. Mordida cruzada en el sector anterior y posterior. Vista frontal.

o dificultad para el aprendizaje se potencializan.²⁴ El momento de la intervención quirúrgica dependerá del tipo y número de suturas afectadas; si son múltiples suturas comprometidas, la cirugía se suele realizar en el primer año de vida, para su apertura.¹⁶ La maniobra quirúrgica será para separar las suturas mejorando así el crecimiento adecuado del cráneo y la descompresión

del nervio óptico, para reducir la presión en el cerebro, permitiendo su desarrollo y mejorando al mismo tiempo la apariencia estética del niño.

En el presente artículo se reporta el caso de una niña con Síndrome de Crouzon en el cual se está llevando a cabo un manejo multidisciplinario.

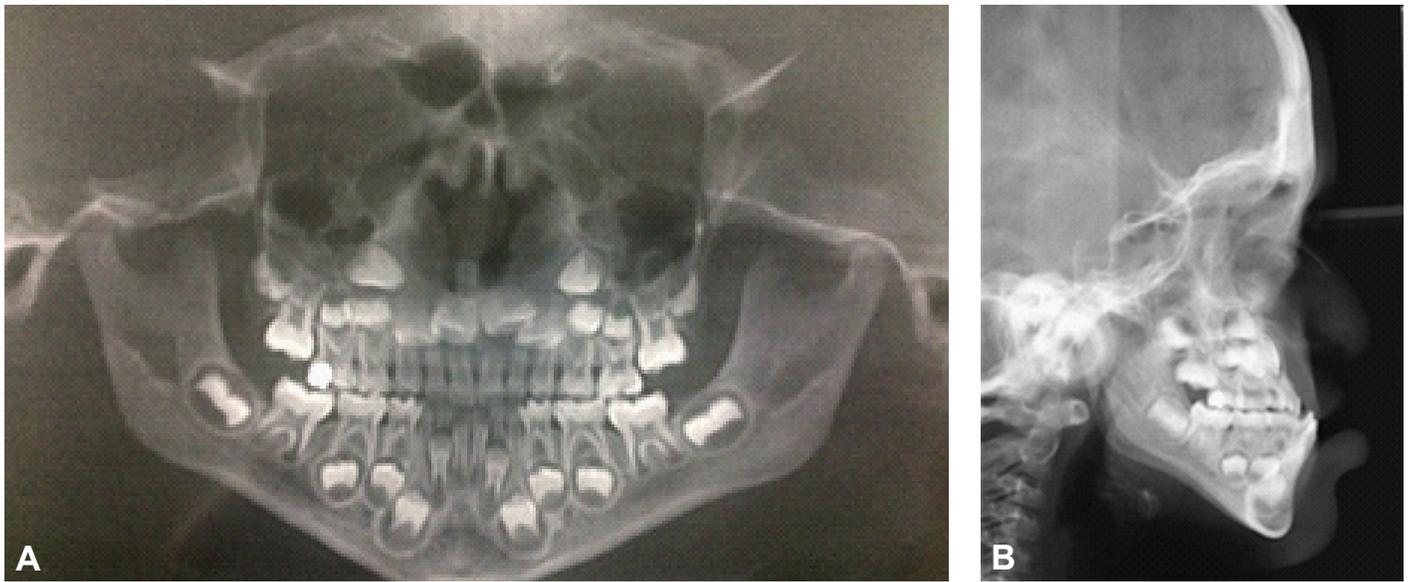


Figura 4. A. Radiografía panorámica. Cóndilos aparentemente erosionados, radiopacidades en senos paranasales y el tamaño de cuerpo mandibular izquierdo esta levemente aumentado; B. Radiografía de perfil con maxilar retrognatico y una mandibula prognática. El desarrollo de la rama es escaso.

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino de 5 años de edad, diagnosticada con síndrome de Crouzon quien acude a consulta en las clínicas de la Escuela de Odontología de la Universidad del Valle (Cali, Colombia). La niña es valorada en el Posgrado en Odontología Pediátrica y Ortopedia Maxilar donde se actualiza la historia clínica y se solicitan las ayudas diagnósticas pertinentes incluyendo tomografía 3D de cráneo completo. La madre relata que el embarazo tuvo una duración de 39 semanas y se desarrolló sin complicaciones, y la niña nació por parto normal; al año de nacida se diagnosticó Síndrome de Crouzon y se le realiza la primera intervención quirúrgica al poco tiempo, realizándole la apertura de las suturas frontal y sagital. A los tres años se interviene nuevamente para intentar corregir el exoftalmos. El desempeño escolar y el comportamiento de la niña van acorde con su edad.

El análisis clínico muestra rasgos faciales característicos de Síndrome de Crouzon, se observa morfología craneal mesocefálica, perfil marcadamente cóncavo e índice facial

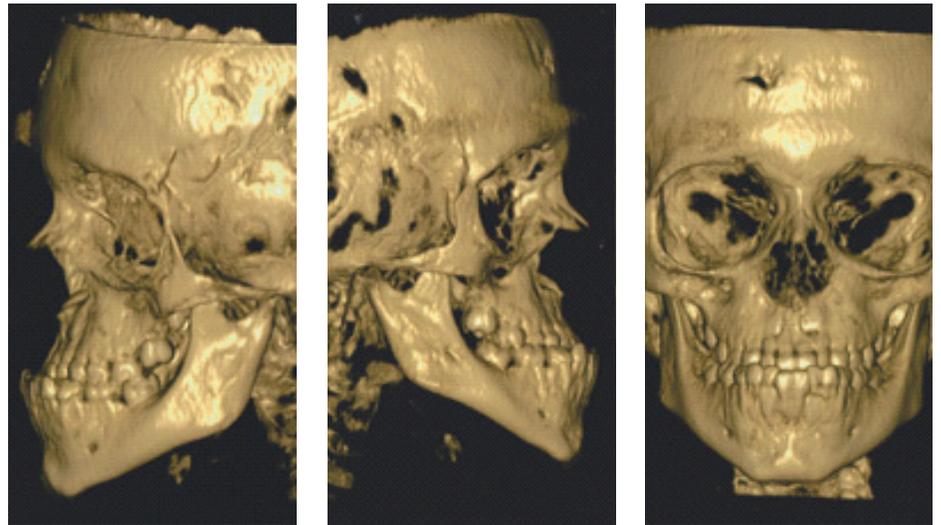


Figura 5. Tomografía. Observese la depresión del tercio medio facial, y un séptun nasal ligeramente desviado hacia la derecha.

mesoprosopo y exoftalmos, plano bipupilar esta asimétrico y el borde inferior de la oreja derecha esta mas alta que la izquierda, además presenta hipertonicidad de maseteros, nariz estrecha asimétrica y desviada a la derecha con la punta desdida en gancho; es notoria la incompetencia labial y el labio

inferior esta evertido (Figura 1). Intraoralmente se observa la paciente en dentición mixta temprana con 22 dientes en boca y los primeros molares superiores permanentes en proceso de erupción; presenta arcos dentales asimétricos, con mordida cruzada posterior, ausencia de espacios fisiológicos

y mordida cruzada anterior con un overjet negativo de 6 mm y relaciones caninas y molares de clase III (Figura 2 y 3).

Los tejidos blandos, sin alteraciones y a la palpacion la articulacion temporomandibular no presento ninguna sintomatología.

La radiografía panorámica muestra una fórmula dentaria normal en número y los patrones de erupción son adecuados; se observan cóndilos aparentemente erosionados, radiopacidades en senos paranasales y el tamaño de cuerpo mandibular izquierdo esta levemente aumentado, revelando una asimetría a este nivel. La cefalometría mostro unas bases craneales cortas y retro inclinada posterior, el maxilar esta retrognatico y la mandibula presenta un prognatismo evidente, el patrón de crecimiento mandibular es vertical y el desarrollo de la rama es escaso (Figura 4).

La tomografía resalta la depresion del tercio medio facial y en los cortes realizados con buenas corticales se descarta la erosion condilar. Se observa asimetría orbitaria, agujero nasopalatino normal, sutura palatina media y transversal sin hallazgos de sinostosis; el séptun nasal ligeramente desviado hacia la derecha. Se aprecia un ligero aumento en el espacio intra-articular siendo mayor en el lado derecho (Figuras 5 y 6).

La mayor dificultad de esta paciente se encontro en la hipoplasia del maxilar, resultado de su condición sindromica.

Con el equipo multidisciplinario se acordo iniciar tratamiento de ortopedia maxilar para favorecer la proyeccion del desplazamiento maxilar hacia adelante instalando mascara facial de protraccion con expansion controlada maxilar.

Se confecciona dispositivo fijo intraoral con tornillo tipo Hyrax, anclado en los molares con bandas superiores en temporales 55 y 65, que se cambian por a una férula MacNamara soldada a ganchos de traccion extraoral para la mascara facial con 2 elasticos de $\frac{1}{4}$ 3.5 oz. 100 gr, a cada

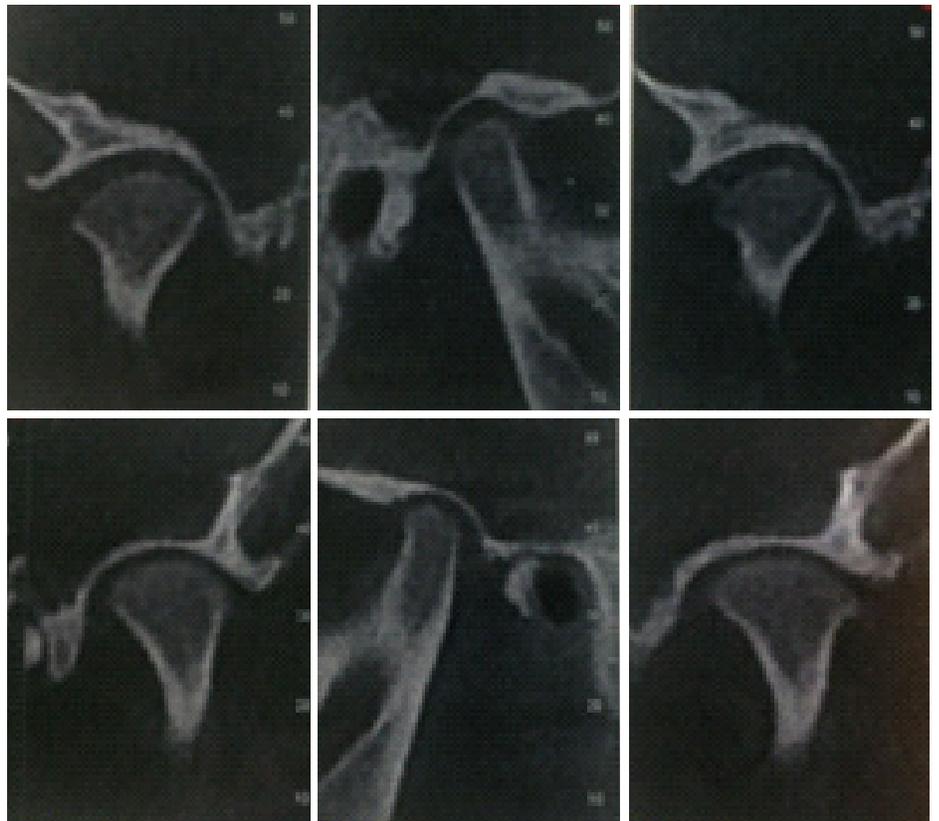


Figura 6. Tomografía. Se descarta erosion condilar. Obsérvese un ligero aumento en el espacio intra-articular en el lado derecho.

lado, con protocolo de expansión con activación de tronillo $\frac{1}{4}$ de vuelta día de por medio, seguido del protocolo de expansión y protracción palatina rápida maxilar Alt RAMEC,²⁵ siete semanas alternadas de expansión y contracción, 2 meses de protracción extraoral y 2 meses de contención sin fuerzas extraorales (Figura 7 y 8). La activacion del tronillo del Hyrax con $\frac{1}{4}$ (0.25) de vuelta diario.

La madre autoriza y firma el consentimiento informado para la publicación de este artículo incluyendo las fotografías.

DISCUSION

Según lo reportado por Abu-Sittah *et al*,²⁶ la incidencia en la elevación de la presión intracraneana es alto en el síndrome de Crouzon; ocurrió en casi el 60% de los

niños; por lo tanto sugiere observar la forma clínica, oftalmológica, respiratoria y monitorear la presión intra craneana, reservando la intervención quirúrgica para cuando se detecte un aumento significativo. En este caso que reportamos, la cirugía fue realizada al primer año de vida donde se evito una compresión inadecuada del cerebro y no afecto el coeficiente intelectual; Otra característica patognomónica que manifiesta Mahima *et al*,⁸ como las órbitas poco profundas resultantes en poptosis ocular fue evidente en este paciente, pero el estrabismo y la reducción de la agudeza visual no se presentaron. La nariz es ganchuda (como de “perico”) en la mayoría de los casos así como la hipoplasia del maxilar y una maloclusión clase III, tal como lo reporta Ponce de León.¹ En este caso no había antecedentes similares en la familia, y no se observaron anomalías de



Figura 7. Dispositivo fijo intraoral con tornillo tipo Hyrax y férula MacNamara modificada por Raymond.

las extremidades superiores o inferiores para descartar el compromiso de otros síndromes. Existen casos graves que se presentan desde el nacimiento pero son raros, exorbitismo puede ser extremo, poniendo en riesgo el globo ocular. En la literatura revisada se encontraron pocos reportes sobre ortopedia pre quirúrgica maxilar en estos pacientes, sin embargo se decide dar inicio al tratamiento de ortopedia maxilar, esperando en una respuesta positiva de las suturas que no fueron afectadas (sutura palatina media y transversal).

CONCLUSIONES

El Síndrome de Crouzon es reconocido como una malformación craneofacial asociada al cierre prematuro de las suturas craneanas, caracterizada por una tríada con deformidades de cráneo, cara, y ojos. La mordida cruzada anterior y posterior, un paladar estrecho, una maloclusión clase III y el apiñamiento son características propias además el exoftalmos y la nariz en pico de loro.

El odontopediatra es fundamental en el equipo multidisciplinario para tratar las alteraciones del sistema estomatognático que se presentan, así como ayudar al manejo del desarrollo deficiente del tercio medio facial y redirigir el crecimiento mandibular. Un manejo temprano evita el pobre desarrollo cognitivo y estético, además puede ayudar para que sean miembros activos en la sociedad.

El logro en la adaptación a la consulta odontológica fue magnífico, el tratamiento ortopédico ha sido gradual y de forma

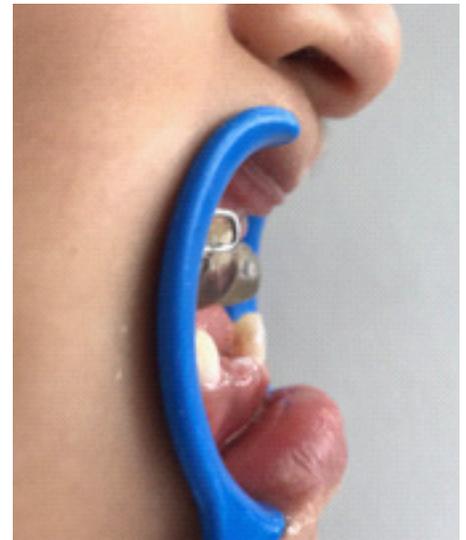


Figura 8. Antes y después del dispositivo fijo intraoral con tornillo tipo Hyrax y férula de Macnamara modificada por Raymond.

satisfactoria una vez adaptada la férula de Macnamara modificada por Raymond, los resultados los reportaremos en próximas publicaciones junto con los cambios observados luego de la intervención quirúrgica.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a la Fundación Reino de Dios a las Naciones por financiar este tratamiento.

REFERENCIAS

1. Ponce de León FC. Craneoestenosis. II. Análisis de las craneoestenosis sindrómicas y diferentes tipos de tratamiento. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2011; 68(6):409-18.

2. Dicus BC, Golden BA, Turvey TA. Craniosynostosis syndromes. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2014; 22(2):103-10.
3. Tahiri Y, Paliga JT, Vossough A, Bartlett SP, Taylor JA. The spheno-occipital synchondrosis fuses prematurely in patients with Crouzon syndrome and midface hypoplasia compared with age- and gender-matched controls. *J Oral Maxillofac Surg.* 2014; 72(6):1173-9.
4. Pal US, Gupta C, Chellappa AA. Crouzon syndrome with primary optic nerve atrophy and normal brain functions: A case report. *J Oral Biol Craniofac Res.* 2012; 2(2):116-8.
5. Opperman LA. Cranial sutures as intramembranous bone growth sites. *Dev Dyn.* 2000; 219(4):472-85.

6. Hoyos SM. Síndrome De Crouzon. *Rev Actual Clin*. 2014; 46:2457.
7. Kirmi O, Lo SJ, Johnson D, Anslow P. Craniosynostosis: a radiological and surgical perspective. *Semin Ultrasound CT*. 2009; 30(6):492-512.
8. Mahima G, Karthikeya P, Ekta P, Prasannasrinivas. Deshpande Crouzon Syndrome. *Int J Contemp Dent*. 2011; 2(3):80-3.
9. Katsianou MA, Adamopoulos C, Vastardis H, Basdra EK. Signaling mechanisms implicated in cranial sutures pathophysiology: Craniosynostosis. *BBA Clin* 2016; 6:165-176.
10. Proffit WR, Fields HW. *Ortodoncia Contemporánea*. 4 ed. Barcelona; 2008.
11. Kabbani H, Raghuvver TS. Craniosynostosis. *Am Fam Physician*. 2004; 69(12):2863-70.
12. Pournima G, Monica Y, Meghna S., Crouzon Syndrome: A Case Report. *Eur J Dent Med*. 2012; 4(1):8-13.
13. Bowling EL, Burstein FD. Crouzon syndrome. *Optometry*. 2006; 77(5):217-22.
14. Helman SN, Badhey A, Kadakia S, Myers E. Revisiting Crouzon syndrome: reviewing the background and management of a multifaceted disease. *Oral Maxillofac Surg*. 2014; 18(4):373-9.
15. Doerga PN, Spruijt B, Mathijssen IM, Wolvius EB, Joosten KF, van der Schroeff MP. Upper airway endoscopy to optimize obstructive sleep apnea treatment in Apert and Crouzon syndromes. *J Craniomaxillofac Surg*. 2016; 44(2):191-6.
16. Pagnoni M, Fadda MT, Spalice A, Amodeo G, Ursitti F, Mitro V, *et al*. Surgical timing of craniosynostosis: what to do and when. *J Craniomaxillofac Surg*. 2014; 42(5): 513-9.
17. Robin NH, Falk MJ, Haldeman-Englert CR. FGFR-Related Craniosynostosis Syndromes. *Gene Reviews (R)*. Seattle (WA) 1993.
18. Galvin BD, Hart KC, Meyer AN, Webster MK, Donoghue DJ. Constitutive receptor activation by Crouzon syndrome mutations in fibroblast growth factor receptor (FGFR)2 and FGFR2/Neu chimeras. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1996; 93(15):7894-9.
19. Mansukhani A, Bellosta P, Sahni M, Basilico C. Signaling by fibroblast growth factors (FGF) and fibroblast growth factor receptor 2 (FGFR2)-activating mutations blocks mineralization and induces apoptosis in osteoblasts. *J Cell Biol*. 2000; 149(6):1297-308.
20. Cohen MM, Jr, Kreiborg S. Birth prevalence studies of the Crouzon syndrome: comparison of direct and indirect methods. *Clin Genet*. 1992; 41(1): 12-5.
21. Vidal Sanahuja R, Gean Molins E, Sánchez Garré C, Quilis Esquerri J, García Fructuoso G, Costa Clara JM. Síndrome de Crouzon: a propósito de 2 casos. Entidades craneoestenóticas alélicas de los genes FGFR. *An Pediatr*. 2012; 77(4):272-8.
22. Nurko C, Quinones R. Dental and orthodontic management of patients with Apert and Crouzon syndromes. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2004; 16(4):541-53.
23. Hernández CP. Terapia miofuncional en los síndromes craneofaciales. *Bol AELFA*. 2012; 12(2):54-60.
24. Vargervik K, Rubin MS, Grayson BH, Figueroa AA, Kreiborg S, Shirley JC, *et al*. Parameters of care for craniosynostosis: dental and orthodontic perspectives. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2012; 141(4 Suppl):S68-73.
25. Liou EJ, Tsai WC. A new protocol for maxillary protraction in cleft patients: repetitive weekly protocol of alternate rapid maxillary expansions and constrictions. *Cleft Palate-Cran. J* 2005; 42(2):121-7.
26. Abu-Sittah GS, Jeelani O, Dunaway D, Hayward R. Raised intracranial pressure in Crouzon syndrome: incidence, causes, and management. *J Neurosurg Pediatr*. 2016; 17(4):469-75.

Citar este artículo de la siguiente forma de acuerdo a las Normas Vancouver:

Díaz PA, Hernández JA. Síndrome de Crouzon: Revisión de tema y reporte de caso. *Rev. Estomatol*. 2016; 24(2):26-32.