



**ARTÍCULO CIENTÍFICO**

Craneosinostosis síndrome: Características craneodentofaciales, tratamiento ortodóntico-quirúrgico y factores asociados a tipos de síndrome

Syndromic Craniosynostosis: Craniodentofacial features, orthodontic-surgical treatment and factors associated to types of syndrome

Craniossinostose síndrome: Características craneodentofaciais, tratamento ortodôntico-cirúrgico e fatores associados aos tipos de síndrome

*Maristela Pereira<sup>1</sup>, Rafael Martins Afonso Pereira<sup>2</sup>, Márcia Pereira Guaita<sup>3</sup>, Fernanda Alessandra Silva Michels<sup>4</sup>, Cacio Moura Netto<sup>5</sup>, Adriana Lira Ortega<sup>6</sup>, Anna Carolina Volpi Mello-Moura<sup>7</sup>*

RECIBIDO: 30/jun/2017 ACEPTADO: 20/jul/2018 PUBLICADO: 31/jul/2018

1. DDS, MSc, Biodentistry Master Program of Ibirapuera University, São Paulo, SP, Brazil.
2. DDS, MSc, Professor of the Graduate Program in Dentistry, University Center of Patos de Minas – UNIPAM, MG, Brazil.
3. DDS, MSc, Biodentistry Master Program of Ibirapuera University, São Paulo, SP, Brazil.
4. DDS, MSc, PhD, Department of Epidemiology, School of Public Health, University of São Paulo, São Paulo, SP, Brazil.
5. DDS, MSc, PhD, Professor of the Graduate Program in Dentistry, Cruzeiro do Sul University, São Paulo, SP, Brazil.
6. DDS, MSc, PhD, Professor of the Graduate Program in Dentistry, Cruzeiro do Sul University, São Paulo, SP, Brazil.
7. DDS, MSc, PhD, Professor of Biodentistry Master Program of Ibirapuera University, São Paulo, SP, Brazil.

**CORRESPONDENCIA**

Rafael Martins Afonso Pereira  
University Center of Patos de Minas – UNIPAM,  
MG, Brazil.  
[rafaelmap@unipam.edu.br](mailto:rafaelmap@unipam.edu.br)



## RESUMEN

**Objetivos:** Describir las características craneodentofaciales, tratamientos ortodónticos-quirúrgicos y establecer una asociación entre los tipos de síndrome presentes en pacientes con craneosinostosis sindrómica (CS). **Material y métodos:** Estudio retrospectivo de registros médicos y de ortodoncia de pacientes con CS. Los datos se recogieron en una forma específica y se sometieron a un análisis estadístico descriptivo para observar la distribución de frecuencias y se utilizó la prueba de Chi cuadrado con un nivel de significación del 5% para asociar el síndrome y los tipos de variables. **Resultados:** El síndrome de Crouzon fue el tipo predominante (59.2%) y la braquicefalia fue el tipo más frecuente de craneosinostosis (63.6%). Hubo una asociación significativa entre las variables braquicefalia ( $p = 0,014$ ), presencia de paladar hendido ( $p = 0,043$ ), mordida cruzada posterior ( $p = 0,013$ ), distracción osteogénica realizada por elásticos intermaxilares ( $p = 0,030$ ), barra de Erich ( $p = 0.007$ ) y la extracción ( $p = 0.041$ ) y los síndromes estudiados. **Conclusión:** Los pacientes con CS a menudo tienen cambios craneodentofaciales y algunas variables tienen asociaciones significativas en relación con los tipos de síndromes.

**Palabras clave:** Craneosinostosis sindrómica; Cirugía craneofacial; Tratamiento de ortodoncia; Tratamiento de craneosinostosis.

## ABSTRACT

**Objectives:** Describe the craniodentofacial characteristics, orthodontic-surgical treatments and establish an association between the syndrome types present in patients with syndromic craniosynostosis (SC). **Material and methods:** Retrospective study of medical and orthodontic records of patients with SC. Data was collected on a specific form and subjected to descriptive statistical analysis to observe the distribution of frequencies and chi-square test with level of significance of 5% was used to associate syndrome and the types of variables. **Results:** Crouzon syndrome was the predominant type (59.2%) and brachycephaly was the most prevalent type of craniosynostosis (63.6%). There was a significant association between the variables brachycephaly ( $p=0.014$ ), presence of cleft palate ( $p=0.043$ ), posterior cross bite ( $p=0.013$ ), distraction osteogenesis performed by intermaxillary elastics ( $p= 0.030$ ), Erich bar ( $p= 0.007$ ) and extraction ( $p=0.041$ ) and the syndromes studied. **Conclusion:** Patients with SC often have craniodentofacial changes and some variables had significant associations in relation to the types of syndromes.

**Keywords:** Syndromic craniosynostosis; Craniofacial surgery; Orthodontic treatment; Treatment of craniosynostosis.

## RESUMO

**Objetivos:** Descrever as características craniodentofaciais, tratamentos ortodôntico-cirúrgicos e estabelecer uma associação entre os tipos de síndrome presentes em pacientes com craniossinostose síndrômica (CS). **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de prontuários médicos e ortodônticos de pacientes com CS. Os dados foram coletados em formulário específico e submetidos à análise estatística descritiva para observar a distribuição das frequências e o teste qui-quadrado com nível de significância de 5% foi utilizado para associar a síndrome e os tipos de variáveis. **Resultados:** A síndrome de Crouzon foi o tipo predominante (59,2%) e a braquicefalia foi o tipo mais prevalente de craniossinostose (63,6%). Houve associação significativa entre as variáveis braquicefalia ( $p = 0,014$ ), presença de fissura de palato ( $p = 0,043$ ), mordida cruzada posterior ( $p = 0,013$ ), distração osteogênica realizada pelos elásticos intermaxilares ( $p = 0,030$ ), barra de Erich ( $p = 0,007$ ) e extração ( $p = 0,041$ ) e as síndromes estudadas. **Conclusão:** Pacientes com CS frequentemente apresentam alterações craniodentofaciais e algumas variáveis apresentaram associações significativas em relação aos tipos de síndromes.

**Palavras-chave:** Craniossinostose síndrômica; Cirurgia Craniofacial; Tratamento ortodôntico; Tratamento da craniossinostose.



## INTRODUCCIÓN

La craneosinostosis se caracteriza por el cierre prematuro de una o más suturas craneales con la consecuente deformidad del cráneo. Las limitaciones de crecimiento y desarrollo del cráneo pueden causar hipertensión intracraneal, trastornos visuales, retraso mental y dificultades respiratorias<sup>1</sup>. Puede ocurrir en forma aislada (craneosinostosis no sindrómica) o asociada con síndromes (craneosinostosis sindrómica [CS]). Esta deformidad está presente en más de 100 síndromes, siendo los de Apert, Crouzon y Pfeiffer los más comunes, así como los síndromes de Saethre-Chotzen y Carpenter<sup>2-4</sup>.

Algunas características craneodentofaciales de CS incluyen: braquicefalia, hipoplasia de la cara media, perfil cóncavo, hipertelorismo, exoftalmos y proptosis ocular<sup>2,5,6</sup>, clase III esquelética, hipoplasia maxilar<sup>2,7-8</sup>, apiñamiento dental grave, anterior y mordida cruzada posterior, mordida abierta, atresia maxilar, paladar hendido, úvula bífida, erupción ectópica, agenesia y opacidad del esmalte<sup>5, 9-12</sup>. Actualmente, el padrón oro para el tratamiento quirúrgico consiste en la expansión craneal, la osteotomía tipo Le Fort III de avance del tercio medio de la cara u osteotomía frontofacial en monobloque seguida de distracción osteogénica<sup>13-15</sup>.

Las personas con CS tienen discrepancias esqueléticas y dentales; por lo tanto, también requieren tratamiento dental en diversas etapas de desarrollo. Para maximizar los resultados positivos durante el tratamiento, se necesitan enfoques multidisciplinarios, que incluyen la odontología pediátrica, la ortodoncia y la cirugía para la corrección definitiva de las relaciones oclusales<sup>8, 16-18</sup>.

En la literatura disponible y en las principales bases de datos (MEDLINE / PubMed) hay algunos artículos sobre características y aspectos específicos de la terapia quirúrgica<sup>19,20</sup>. Hay una escasez de estudios en profundidad sobre las características de CS de interés en odontología, así como la

## INTRODUCTION

Craniosynostosis is characterized by premature closure of one or more cranial sutures with consequent deformity of the skull. The limitations of growth and development of the skull can cause intracranial hypertension, visual disorders, mental retardation and respiratory difficulties<sup>1</sup>. It can occur in isolation (nonsyndromic craniosynostosis) or associated with syndromes (syndromic craniosynostosis (SC)). This deformity is present in more than 100 syndromes in which Apert, Crouzon and Pfeiffer are the most common, as well as Saethre-Chotzen and Carpenter syndromes<sup>2-4</sup>.

Some craniodentofacial features of SC include: Brachycephaly, hypoplasia of the midface, concave profile, hypertelorism, exophthalmos and ocular proptosis<sup>2,5,6</sup>, skeletal Class III, maxillary hypoplasia<sup>2,7,8</sup>, severe dental crowding, anterior and posterior cross bite, open bite, reduced dental arch width, pseudo cleft palate, bifid uvula, ectopic eruption, agenesis and enamel opacity<sup>5,9-12</sup>. Currently, the gold standard for surgical treatment consists of cranial expansion, Le Fort III advancement osteotomy of the midface or monobloc frontofacial osteotomy followed by distraction osteogenesis<sup>13-15</sup>.

Individuals with SC have skeletal and dental discrepancies; therefore, they also require dental treatment in various stages of development. To maximize positive outcomes during treatment, multidisciplinary approaches, including pediatric dentistry, orthodontics and surgery are needed for definitive correction of occlusal relationships<sup>8,16-18</sup>.

In the available literature and major databases (MEDLINE / PubMed) there are a few articles on specific features and aspects of surgical therapy<sup>19,20</sup>. There is a paucity of in-depth studies on characteristics of SC of interest in dentistry, as well as a lack of findings on

falta de hallazgos sobre los principales tratamientos quirúrgicos-ortodónticos que son más efectivos y qué cambios e impactos importantes están asociados con el tipo de síndrome. Por lo tanto, el objetivo de este estudio retrospectivo fue describir las características craneodentofaciales, los tratamientos ortodónticos-quirúrgicos en pacientes con CS, así como verificar la asociación de los tipos de síndrome presentes en estos pacientes en relación con las variables estudiadas.

## MATERIALES Y MÉTODOS

### *Muestra estudiada*

El Comité de Ética de la Real y Benemérita Sociedade Portuguesa de Beneficência aprobó este proyecto bajo CAAE 14530113.7.0000.5483 número 254 941. Para realizar este estudio retrospectivo, se seleccionaron 33 pacientes con CS, todos los cuales habían sido tratados por el equipo de Cirugía Craneofacial en el Hospital Beneficência Portuguesa en São Paulo, Brasil, entre 1994-2013.

Fueron incluidos en el estudio las historias clínicas de personas con CS, específicamente, Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen y el síndrome de Carpenter, que tenían al menos un registro de ortodoncia completo y datos clínicos descritos en las historias médicas. Se excluyeron las historias de pacientes con craneosinostosis aislada, así como las historias de ortodoncia incompletos.

### *Recolección de datos*

La recolección de datos fue realizada por un solo examinador (MP) que tiene experiencia en el cuidado dental de pacientes con CS. Se evaluaron los datos clínicos descritos en las historias médicas, fotografías frontales y de perfil, radiografías panorámicas y laterales, cefalométricas y modelos dentales de yeso.

Se desarrolló un formulario específico (seis temas), con preguntas categorizadas y variables de interés. El primer tema contenía datos relaciona-

which major surgical-orthodontic treatments are most effective and what major changes and impacts are associated with the type of syndrome. Therefore, the aim of this retrospective study was to describe the craniodentofacial characteristics, the orthodontic-surgical treatments in patients with SC, as well as to verify the association of the syndrome types present in these patients in relation to the variables studied.

## MATERIALS AND METHODS

### *Sample studied*

The Ethics Committee of the Real e Benemérita Sociedade Portuguesa de Beneficência approved this project under CAAE 14530113.7.0000.5483 number 254 941. To perform this retrospective study, 33 patients with SC were selected, all of which had been treated by the Craniofacial Surgery team at the Beneficência Portuguesa Hospital in São Paulo, Brazil, between 1994-2013.

The study included the records of individuals with SC, specifically, Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen, and Carpenter syndrome, who had at least one complete orthodontic record and clinical data described in the medical records. The records of patients with isolated craniosynostosis were excluded, as well as incomplete orthodontic records.

### *Data collection*

Data collection was performed by a single examiner (MP) who has experience in dental care of patients with SC. Clinical data described in the medical records, frontal and profile photographs, panoramic and lateral radiographs, cephalograms and plaster dental models were evaluated.

A specific form was developed (six topics), with categorized questions and variables of interest. The first topic contained data related



dos con la identificación del paciente (nombre, grupo étnico, género y edad).

El segundo tema consideró el tipo de síndrome y los aspectos craneales. Los síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen y Carpenter se consideraron de acuerdo con el diagnóstico médico contenido en la historia clínica. Asimismo, el tipo de craneosinostosis se registró en la forma, de acuerdo con la sutura craneal afectada. Entonces, cuando hubo sinostosis total de la sutura sagital, se determinó escafocefalia; de la sutura coronal total, braquicefalia; sutura metópica, trigonocefalia; suturas frontoparietales o occipitoparietales, turricefalia; afectación parcial de cualquier sutura craneal, plagiocefalia y sinostosis de todas las suturas craneales, oxicefalia<sup>21</sup>.

El tercer tema estaba relacionado con las características faciales. Se evaluaron fotografías frontales y de perfil, análisis cefalométrico y notas en los registros pertenecientes al examen clínico. Se registraron las características del patrón de crecimiento facial de los pacientes en las relaciones de la mandíbula sagital (esqueleto de Clase I, II o III). También se registraron hipoplasia del tercio medio facial, paladar fisurado, labio fisurado y pseudofisura palatina.

Las características oclusales se marcaron en la cuarta sección. La clasificación de la maloclusión, como lo recomendó Lischer<sup>22</sup> fue uno de los ítems relacionados con el aspecto sagital y se realizó de acuerdo con el análisis de los modelos dentales de yeso y las anotaciones contenidas en los registros de ortodoncia. Se usaron los términos normoclusión, mesiooclusión y distoclusión. Para evaluar las discrepancias transversales de las regiones anterior y posterior, se utilizó un análisis de Korkhaus. Luego, el cuarto tema evaluó el overjet anterior, la sobremordida anterior y la mordida cruzada posterior.

Las mediciones del análisis de discrepancia de la longitud del arco dentario se realizaron a partir de modelos de yeso (inferior y superior) median-

to patient identification (name, ethnic group, gender and age).

The second topic considered the type of syndrome and cranial aspects. Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen and Carpenter syndromes were considered according to the medical diagnosis contained in the medical record. Likewise, the type of craniosynostosis was recorded in the form, according to the cranial suture affected. So when there was total synostosis of the sagittal suture, scaphocephaly occurred; total coronal sutures, brachycephaly occurred; metopic suture, trigonocephaly occurred; frontoparietal or occipitoparietal sutures, turricephaly; partial involvement of any cranial suture, plagiocephaly and the synostosis of all cranial sutures, oxycephaly<sup>21</sup>.

The third topic was related to facial features. Frontal and profile photographs, cephalometric analysis, and notes in the records pertaining to the clinical examination were evaluated. The characteristics of the facial growth pattern of patients in the sagittal jaw relationships (Class I, II or III skeletal) were recorded. The presence of midface hypoplasia, cleft palate, cleft lip and pseudo palate cleft were also recorded.

Occlusal characteristics were marked in the fourth section of the form. The classification of malocclusion, as recommended by Lischer<sup>22</sup> was one of the items related to the sagittal aspect and was performed according to analysis of plaster dental models and annotations contained in the orthodontic records. The terms normocclusion, mesiooclusion and distocclusion were used. To evaluate the transverse discrepancies of the anterior and posterior regions, a Korkhaus analysis was used. Next, the fourth topic assessed the anterior overjet, the anterior overbite and the posterior crossbite.

Tooth size-arch length discrepancy analysis measurements were performed from plaster models (lower and upper) by manual methods,

te métodos manuales, utilizando calibradores y alambre de cobre. Los resultados (positivo, negativo y cero) se registraron en formularios de recopilación de datos<sup>23-25</sup>.

Las anomalías del número de diente (agenesia, oligodoncia o supernumerario), así como las anomalías de la forma del diente, el diente incluido y la erupción ectópica (transposición) se marcaron y especificaron de acuerdo con el análisis de radiografías panorámicas, modelos de yeso y datos obtenidos de registros médicos relacionados a la evolución dental.

El quinto tema consideró el tipo de cirugías craneofaciales, que incluyen: a) Cirugías de expansión craneal por resortes y Protocolo Nautilus<sup>26,27</sup>; b) osteotomía frontofacial monobloque; c) osteotomías Le Fort I, II y III; d) Expansión rápida del maxilar asistida quirúrgicamente (SARME); e) Osteotomía maxilar cuadrangular y f) Osteotomías maxilares y mandibulares segmentarias. A continuación, esta sección se relacionó con las osteotomías frontofaciales y Le Fort I, II y III asociadas con la osteogénesis por distracción. En estos casos, se debe especificar si los dispositivos distractores fueron internos o externos. Además, se utilizaron aparatos o accesorios ortopédicos para facilitar el avance gradual de la cara media, mediante la tracción con elásticos de Clase III por medio de la barra de arco de Erich o mediante la máscara de prolongación (Delaire o Petit).

El sexto tema involucró el tratamiento correctivo oclusal u ortodóncico<sup>8,16-18,28</sup>. Se especificaron los tipos de aparatos ortopédicos funcionales, como expansor, Hyrax o Haas (SARME), Planas III, Bionator III, placa de lengua, arnés, máscara facial de protracción (Delaire o Petit) y otros. Los aparatos de ortodoncia fijos se identificaron como tradicionales o convencionales (metálicos o estéticos) y autoligados (metálicos o estéticos). Se observó el tiempo de uso de los aparatos fijos y ortopédicos. También en esta sección, se informó las exodoncias de dientes primarios, permanentes y supernumerarios. Estos datos se recopilaron de acuerdo con las anotaciones existentes en las historias.

using calipers and brass wire. The results (positive, negative and zero) were recorded on data collection forms<sup>23-25</sup>.

Anomalies of tooth number (agenesis, oligodontia, or supernumerary), as well as anomalies of tooth shape, tooth impaction and ectopic eruption (transposition) were marked and specified according to analysis of panoramic radiographs, of plaster models and data obtained from medical records, concerning dental evolution.

The fifth topic considered the type of craniofacial surgeries, including: a) Surgeries of cranial expansion by springs and Protocol Nautilus<sup>26-27</sup>; b) Monobloc frontofacial osteotomy; c) Le Fort I, II and III osteotomies; d) Surgically assisted rapid maxillary expansion (SARME); e) Quadrangular maxillary osteotomy and f) Segmental maxillary and mandibular osteotomies. Next, this section was related to frontofacial and Le Fort I, II and III osteotomies associated with distraction osteogenesis. In these cases, it should be specified whether the distractor devices were internal or external. Furthermore, orthopedic appliances or accessories were used to facilitate gradual advancement of the midface, through traction with Class III elastics by Erich arch bar or through the protraction mask (Delaire or Petit).

The sixth topic involved corrective occlusal or orthodontic treatment<sup>8,16-18,28</sup>. Types of orthopedic-functional appliances were specified, such as expander, Hyrax or Haas (SARME), Planas III, Bionator III, tongue plate, headgear, facial mask protraction (Delaire or Petit) and others. Fixed orthodontic appliances were identified as traditional or conventional (metallic or aesthetic) and self-ligating (metallic or aesthetic). The time of use of orthopedic-functional and fixed appliances was noted. Also in this section, the extraction of deciduous teeth, permanent and supernumerary were reported. These data were collected according to existing annotations in the records.



### *Análisis estadístico*

Los datos fueron analizados por (Statistical Package for Social Sciences, version 20.0) del software SPSS utilizando estadísticas descriptivas para observar la distribución de frecuencias de cada uno de los parámetros estudiados. Para analizar la asociación entre los tipos de síndrome presentes en pacientes con CS en relación con las variables independientes, se utilizó una prueba de significación estadística con el chi-cuadrado, después de agrupar algunas categorías.

## RESULTADOS

Veinte y dos sujetos con craneosinostosis sindrómica (CS) se incluyeron en el estudio, específicamente, Apert (n = 6), Crouzon (n = 13), Pfeiffer (n = 1), Saethre-Chotzen (n = 1) Carpenter (n = 1), que tiene al menos un registro de ortodoncia completo y la evolución descritas en la historia médica. Once pacientes fueron excluidos porque tenían craneosinostosis aislada o no tenían registros completos de ortodoncia.

De los 22 pacientes evaluados, 13 eran mujeres y 14 eran de raza blanca. En el período de la investigación, el 50% estaban en el rango de edad de 10 a 19 años y el 27.3% estaban en el rango de edad de 0 a 9 años. Crouzon fue el síndrome predominante (59.2%) seguido de Apert (27.3%). El tipo más frecuente de craneosinostosis fue la braquicefalia (63.6%) y con respecto al patrón facial, la mayoría de los pacientes con CS tenían clase III esquelética (72.7%) (Tabla 1).

### *Statistical analysis*

Data were analyzed by (Statistical Package for Social Sciences, version 20.0) SPSS software using descriptive statistics to observe the distribution of frequencies of each of the parameters studied. To analyze the association between the syndrome types present in patients with SC in relation to the independent variables, a statistical significance test was used with the chi-square, after grouping some categories.

## RESULTS

Twenty-two subjects with syndromic craniosynostosis (SC) were included in the study, specifically, Apert (n = 6), Crouzon (n = 13), Pfeiffer (n = 1), Saethre-Chotzen (n = 1) Carpenter (n = 1), having at least one complete orthodontic record and clinical data described in the medical records. Eleven patients were excluded because they had isolated craniosynostosis or they did not have complete orthodontic records.

Of the 22 patients evaluated, 13 were women and 14 were whites. In the survey period, 50% were in the age range of 10 to 19 years and 27.3% were in the age range of 0 to 9 years. Crouzon was the predominant syndrome (59.2%) followed by Apert (27.3%). The most prevalent type of craniosynostosis was brachycephaly (63.6%) and regarding the facial pattern, the majority of patients with SC were in skeletal Class III (72.7%) (Table 1).

Variable	Categoría	Nº	%
Género	Hombre	9	40.9
	Mujer	13	59.1
Edad	0-9 años	6	27.3
	10-19 años	11	50.0
	20-29 años	1	4.5
	30 a 39 años	2	9.1
	40 a 49 años	2	9.1
Etnia	Blanco	14	63.6
	Pardo	8	36.4
	Crouzon	13	59.2
	Apert	6	27.3
Tipo de Síndrome	Pfeiffer	1	4.5
	Saethre-Chotzen	1	4.5
	Carpenter	1	4.5
	Braquicefalia	14	63.6
	Trigonocefalia	1	4.5
Type craniosynostosis	Turricéfalia	2	9.1
	Plagiocefalia	3	13.6
	Oxycefalia	2	9.1
	Clase I Esqueletal	1	4.5
Patrón Facial	Clase II Esqueletal	1	4.5
	Clase III Esqueletal	16	72.7
	Cara larga	4	18.2
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

La hipoplasia maxilar estaba presente en el 90,9% de los casos, así como el 86,4% con mesioclusión. En consecuencia, el overjet negativo obtenido fue del 86,4%. La sobremordida anterior fue negativa, representando el 72.7% de la muestra y el 72.7% de los pacientes tuvieron mordida cruzada posterior. La pseudofisura estuvo presente en 18.2% (Tabla 2).





Variable	Category	N°	%
Gender	Men	9	40.9
	Women	13	59.1
Age	0-9 years	6	27.3
	10-19 years	11	50.0
	20-29 years	1	4.5
	30 to 39 years	2	9.1
Ethnicity	40 to 49 years	2	9.1
	White	14	63.6
	Brown	8	36.4
Syndrome Type	Crouzon	13	59.2
	Apert	6	27.3
	Pfeiffer	1	4.5
	Saethre-Chotzen	1	4.5
Type craniosynostosis	Carpenter	1	4.5
	Brachicephaly	14	63.6
	Trigonocephaly	1	4.5
	Turriccephaly	2	9.1
	Plagiocephaly	3	13.6
	Oxycephaly	2	9.1
Facial Pattern	Skeletal Class I	1	4.5
	Skeletal Class II	1	4.5
	Skeletal Class III	16	72.7
	Long Face	4	18.2
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

Maxillary hypoplasia was present in 90.9% of cases, as well as 86.4% with mesiocclusion. Consequently, the negative overjet obtained was 86.4%. Anterior overbite was negative, representing 72.7% of the sample, and 72.7% of patients had posterior crossbite. Pseudo palate cleft was present in 18.2% (Table 2).

Variable	Categoría	Nº	%
Presencia de hipoplasia maxilar	No	2	9.1
	Si	20	90.9
Presencia de paladar fisurado	No	17	77.3
	Si	1	4.5
Presencia de labio fisurado	Pseudohendido	4	18.2
	No	22	100.0
	Si	-	-
Sagittal	Mesioclusión	19	86.4
	Normoclusión	2	9.1
	Distoclusión	1	4.5
Overjet	Negativo	19	86.4
	Positivo	3	13.6
Overbite	Negativo	16	72.7
	Positivo	6	27.3
Mordida cruzada posterior	No	6	27.3
	Si	16	72.7
Discrepancia de la longitud oseodentaria (superior)	Negativo	17	77.3
	Positivo	1	4.5
	Inválido	4	18.2
Discrepancia de la longitud oseodentaria (inferior)	Negativo	17	77.1
	Positivo	2	9.1
	Inválido	3	13.6
Anomalía de número	No	13	59.1
	Si	9	40.9
Anomalía de forma dentaria	No	17	77.3
	Si	5	22.7
Diente incluido	No	13	59.1
	Si	9	40.9
Erupción ectópica (transposición)	No	20	90.9
	Si	2	9.1
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

**Tabla 2.- Análisis descriptivo del fenotipo intraoral**

Ambas variables, las discrepancias óseodentaria superior e inferior, fueron negativas en el 77,3% de los casos. Se observaron anomalías en el número de dientes en 40,9% de la muestra y de forma dentaria estaba presente en 22,7%. Los dientes impactados estaban presentes en el 40,9% de los casos y la erupción ectópica (transposición) se observó en el 9,1% (tabla 2).

Las cirugías de expansión craneal por resortes y el protocolo Nautilus se llevaron a cabo en 50% y 13,6% de los casos, respectivamente, y la mayoría de los pacientes (40,9%) se sometieron a al menos una cirugía craneofacial. La primera cirugía, la craneotomía fronto-orbital, se realizó en 31,8% de los casos. La distracción osteogénica se realizó en el 50% de los pacientes, mientras que en la mayoría de los casos (45,5%), se utilizó un elástico intermaxilar soportado en las barras superiores e inferiores del arco de Erich (tabla 3).



Variable	Category	N°	%
Presence of maxillary hypoplasia	No	2	9.1
	Yes	20	90.9
Presence of cleft palate	No	17	77.3
	Yes	1	4.5
Presence of cleft lip	Pseudocleft	4	18.2
	No	22	100.0
	Yes	-	-
Sagittal	Mesioocclusion	19	86.4
	Normocclusion	2	9.1
Overjet	Distocclusion	1	4.5
	Negative	19	86.4
	Positive	3	13.6
Overbite	Negative	16	72.7
	Positive	6	27.3
Posterior Crossbite	No	6	27.3
	Yes	16	72.7
Tooth size-arch length discrepancy (upper)	Negative	17	77.3
	Positive	1	4.5
	Null	4	18.2
Tooth size-arch length discrepancy (lower)	Negative	17	77.1
	Positive	2	9.1
	Positive	3	13.6
Anomaly number	No	13	59.1
	Yes	9	40.9
Anomaly tooth shape	No	17	77.3
	Yes	5	22.7
Tooth impaction	No	13	59.1
	Yes	9	40.9
Ectopic tooth eruption (transposition)	No	20	90.9
	Sim	2	9.1
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

**Table 2.- Descriptive analysis of intraoral phenotype**

Both variables, upper and lower tooth-size arch length discrepancies, were negative in 77.3% of cases. Anomalies of tooth number were observed in 40.9% of the sample and tooth shape was present in 22.7%. Dental impaction occurred in 40.9% of cases and ectopic eruption (transposition) was observed in 9.1% (table 2).

Surgeries of cranial expansion by springs and Nautilus protocol were carried out in 50% and 13.6% of cases, respectively, and the majority of patients (40.9%) underwent at least one craniofacial surgery. The first surgery, fronto-orbital craniotomy, was performed in 31.8%, of cases. Distraction osteogenesis was performed in 50% of patients, while in the majority of cases (45.5%), an elastic intermaxillary supported on upper and lower Erich arch bars was used (table 3).

Variable	Categoría	Nº	%
Uso de Placas	No	11	50.0
	Si	11	50.0
Protocolo Nautilus	No	19	86.4
	Si	3	13.6
Número de cirugías craneofaciales	0	5	22.7
	1	9	40,9
	2	6	27.3
	3	2	9.1
1ra cirugía craneofacial -	No	5	22.7
	Craneotomía Fronto-orbital	7	31.8
	Le Fort III	4	18.2
	Avance frontofacial monobloque	3	13.6
	Craneoplastía frontal	2	9.1
	Osteotomía segmentaria maxilar	1	4.5
2da cirugía craneofacial	No	14	63.6
	Le Fort III	5	22.7
	Expansión maxilar rápida (SARME)	1	4.5
	Osteotomía cuadrangular de maxilar	1	4.5
	Mentoplastía	1	4.5
3ra cirugía craneofacial	No	20	90.9
	Osteotomía sagital de la rama mandibular	2	9.1
Distracción osteogénica	No	11	50.0
	Tracción mediante elásticos intermaxilares	11	50.0
Barra del arco de Erich	No	12	54.5
	Si	10	45.5
Máscara facial de protracción	No	19	86,4
	Delaire	3	13.6
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

**Tabla 3.- Análisis descriptivo de procedimientos quirúrgicos**

Con respecto al tratamiento ortopédico funcional, el 18.2% de los pacientes usaron solo un aparato y el 18.2% usaron dos. El dispositivo ocluser, Bionator III y el dispositivo de protracción facial fueron los más utilizados (9,1% para cada tipo de dispositivo). En el 81.8% de los casos, no hubo uso de un aparato ortopédico-funcional por segunda vez. Se emplearon aparatos de ortodoncia fijos (sistema metálico tradicional o convencional) en el 27,3%; 31.8% sistema de autoligado metálico y 4.5% sistema de autoligado estético. Las exodoncias se realizaron en 40.9% de la muestra, mientras que 13.6% fueron de dientes primarios y 27.3%. de dientes permanentes. No se observó extracción de dientes supernumerarios (tabla 4).



Variable	Category	Nº	%
Use of Springs	No	11	50.0
	Yes	11	50.0
Protocol Nautilus	No	19	86.4
	Yes	3	13.6
Number of craniofacial surgeries	0	5	22.7
	1	9	40.9
	2	6	27.3
	3	2	9.1
First craniofacial surgery	No	5	22.7
	Fronto-orbital Craniotomy	7	31.8
	Le Fort III	4	18.2
	Monobloc frontofacial advancement	3	13.6
	frontal cranioplasty	2	9.1
	Maxillary segmental osteotomy	1	4.5
Second craniofacial surgery	No	14	63.6
	Le Fort III	5	22.7
	Rapid maxillary expansion (SAR-ME)	1	4.5
	Quadrangular osteotomy of maxilla	1	4.5
	Mentoplasty	1	4.5
Third craniofacial surgery	No	20	90.9
	Sagittal osteotomy of the mandibular ramus	2	9.1
Distraction osteogenic	No	11	50.0
	Traction by intermaxillary elastics	11	50.0
Erich arch bar	No	12	54.5
	Yes	10	45.5
Protraction facial mask	No	19	86.4
	Delaire	3	13.6
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

**Table 3.- Descriptive analysis of surgical procedures**

With regard to the functional orthopedic treatment, 18.2% of patients used only one appliance and 18.2% used two. The occluder device, Bionator III, and facial protraction appliance were the most frequently used (9.1% for each type of device). In 81.8% of cases, there was no use of a second-functional orthopedic appliance. Fixed orthodontic appliances (traditional or conventional metallic system) were employed in 27.3%; 31.8% metallic self-ligating system and 4.5% self-ligating aesthetic system. The extractions were performed in 40.9% of the sample, while 13.6% were of primary teeth and 27.3% of permanent teeth. No extraction of supernumerary teeth (table 4) were observed.

Variable	Categoría	No.	%
Cantidad de dispositivos ortopédicos funcionales	0	14	63.6
	1	4	18.2
	2	4	18.2
Dispositivo ortopédico de primera función	No	14	63.6
	Oclusor	2	9.1
	Bionator III	2	9.1
	Máscara facial de protección	2	9.1
	Hyrax	1	4.5
	Placa de la lengua	1	4.5
Dispositivo ortopédico de segunda función	No	18	81.8
	Máscara facial de protección	1	4.5
	Hyrax	2	9.1
	Expansor	1	4.5
Aparato de ortodoncia fijo tradicional o convencional	No	16	72.7
	Metálico	6	27.3
Articulador de ortodoncia fijo autoligado	No	14	63.6
	Metálico	7	31.8
	Estético	1	4.5
Exodoncias	No	13	59.1
	Si	9	40.9
Diente primario	No	19	86.4
	Si	3	13.6
Diente permanente	No	16	72.7
	Si	6	27.3
Diente supernumerario	No	22	100.0
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

**Tabla 4.- Análisis descriptivo de la ortodoncia y tratamientos ortopédicos funcionales**

El tiempo de uso de los aparatos ortopédicos funcionales fue de 49.86 semanas. Los aparatos de ortodoncia fijos, convencionales y autoligados, tenían 186 y 78,51 semanas, respectivamente. Se estudiaron las variables relacionadas con la dirección sagital cefalométrica y los valores medios fueron: ángulo SNA (71.66 °), SNB (79.26 °) y ANB (-5.83 °). Para la dirección vertical se obtuvieron los siguientes promedios: NS-Gn (73.81 °), NSPlo (21.14 °), NS-GoGn (43.43 °) GoGn-Plo (21.92 °) (tabla 5).



Variable	Category	No.	%
Amount of orthopedic functional devices	0	14	63.6
	1	4	18.2
	2	4	18.2
First-functional orthopedic appliance	No	14	63.6
	Occluder	2	9.1
	Bionators III	2	9.1
	Protraction face mask	2	9.1
	Hyrax	1	4.5
	Tongue Plaque	1	4.5
Second-functional orthopedic appliance	No	18	81.8
	Protraction face mask	1	4.5
	Hyrax	2	9.1
	Expander	1	4.5
Fixed orthodontic appliance traditional or conventional	No	16	72.7
	Metallic	6	27.3
Fixed orthodontic appliance self-ligating	No	14	63.6
	Metallic	7	31.8
	Aesthetic	1	4.5
Extractions	No	13	59.1
	Yes	9	40.9
Deciduous tooth	No	19	86.4
	Yes	3	13.6
Permanent tooth	No	16	72.7
	Yes	6	27.3
Supernumerary tooth	No	22	100.0
<b>Total</b>		<b>22</b>	<b>100</b>

**Table 4.- Descriptive analysis of the orthodontics and orthopedic-functional treatments**

The time of use of orthopedic-functional appliances was 49.86 weeks. Fixed orthodontic appliances, conventional and self-ligating, were 186 and 78.51 weeks, respectively. Variables related to cephalometric sagittal direction were studied and the mean values were: SNA angle (71.66 °), SNB (79.26°) and ANB (-5.83 °). For the vertical direction the following averages were obtained: NS-Gn (73.81 °), NSPlo (21.14 °), NS-GoGn (43.43°) GoGn-Plo (21.92 °) (table 5 ).

Variable	Media (en seman.)	Valores Mínimo y máximos
Uso del tiempo funcional-aparato ortopédico	49.86	(1; 128)
Uso del tiempo del aparato fijo tradicional	186.00	(96; 288)
Tiempo de uso del autoligado fijo	78.51	(0.1; 240)
Variable	Media (en grados)	Valores mínimo y máximos
SNA	71.66	(61.5;82.6)
SNB	79,26	(66.57;86.34)
ANB	-5.83	(-23.50;9.89)
NS_Gn	73.81	(64.36;88.82)
NS_PIO	21.14	(9.30;46.39)
NS_GoGn	43.43	(25.92;67.05)
GoGn_PIO	21.92	(8.78;33.91)

**Tabla 5.- Estadística descriptiva de las variables cuantitativas, uso del tiempo de los aparatos y medidas cefalométricas. São Paulo, 2013**

Para verificar si existía una asociación entre los tipos de síndrome presentes en pacientes con CS y variables independientes, se realizó la prueba de chi-cuadrado. Para esto, los pacientes con síndrome de Crouzon y los pacientes con otros síndromes se agruparon. La mayoría de las variables no tenían una asociación significativa. Por otro lado, hubo una asociación significativa entre las siguientes variables: braquicefalia (Chi-cuadrado: 6.04,  $p < 0.05$ ); presencia de paladar hendido (chi-cuadrado: 4.09,  $p < 0.05$ ); mordida cruzada (Chi-cuadrado: 6.14,  $p < 0.05$ ); distracción osteogénesis realizada por elástico intermaxilar (Chi-cuadrado: 0.030,  $p < 0.05$ ); Barra de Erich (Chi-cuadrado: 0.007,  $p < 0.05$ ) y exodoncias (Chi-cuadrado: 0.041,  $p < 0.05$ ) (Tabla 6).

Variable	Mean (in weeks)	Minimum & maximum values
Time use functional-orthopedic appliance	49.86	(1; 128)
Time use traditional fixed appliance	186.00	(96; 288)
Time use fixed self-ligating	78.51	(0.1; 240)
Variable	Mean (in degrees)	Minimum & maximum values
SNA	71.66	(61.5;82.6)
SNB	79,26	(66.57;86.34)
ANB	-5.83	(-23.50;9.89)
NS_Gn	73.81	(64.36;88.82)
NS_PIO	21.14	(9.30;46.39)
NS_GoGn	43.43	(25.92;67.05)
GoGn_PIO	21.92	(8.78;33.91)

**Table 5.- Descriptive statistics of the quantitative variables, time use of appliances and cephalometric measurements. São Paulo, 2013**

To check whether there was an association between the syndrome types present in patients with SC and independent variables, the chi-square test was performed. For this, patients with Crouzon syndrome and patients with other syndromes were grouped together. Most variables had no significant association. On the other hand, there was a significant association between the following variables: brachycephaly (Chi-square: 6.04,  $p < 0.05$ ); presence of cleft palate (chi-square: 4.09,  $p < 0.05$ ); crossbite (Chi-square: 6.14,  $p < 0.05$ ); distraction osteogenesis performed by elastic intermaxillary (Chi-square: 0.030,  $p < 0.05$ ); Erich arch bar (Chi-square: 0.007,  $p < 0.05$ ) and extractions (Chi-square: 0.041,  $p < 0.05$ ) (Table 6).





Variable	Categoría	Syndrome Type				X <sup>2</sup>	p
		Crouzon		Other			
		N	%	N	%		
Género	Masculino	7	53.8	2	22.2	2.20	0.138
	Femenino	6	46.2	7	77.8		
Edad	0 a 20 años	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	21 a 50 años	2	15.4	3	33.3		
Etnía	Blanco	8	61.5	6	66.7	0.06	0.806
	Pardo	5	38.5	3	33.3		
Tipo de Craneosinostosis síndrónica	Braquicéfalo	11	84.6	3	33.3	6.04	0.014
	Otros	2	15.4	6	66.7		
Padrón facial	Clase III esquelética	11	84.6	5	55.6	2.26	0.132
	Otros	2	15.4	4	44.4		
Presencia de hipoplasia maxilar	No	0	0.0	2	22.2	3.18	0.075
	Si	13	100.0	7	77.8		
Presencia de paladar hendido	No	12	92.3	5	55.6	4.09	0.043
	Si / Pseudohendido	1	7.7	4	44.4		
Presencia de lábio hendido	No	Impossible to calculate					
	Si						
Maloclusión sagital	Mesioclusión	12	92.3	7	77.8	0.95	0.329
	Normoclusión / distoclusión	1	7.7	2	22.2		
overjet	Negativo	12	92.3	7	77.8	0.95	0.329
	Positivo	1	7.7	2	22.2		
overbite	Negativo	10	76.9	6	66.7	0.28	0.595
	positivo	3	23.1	3	33.3		
Mordida cruzada posterior	No	1	7.7	5	55.6	6.14	0.013
	Si	12	92.3	4	44.4		
Diferencia de longitud del arco-tamaño del diente (superior)	Negativo	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	Positivo / inválido	2	15.4	3	33.3		
Diferencia de longitud del arco-tamaño del diente (inferior)	Negativo	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	Positivo / inválido	2	15.4	3	33.3		
Anomalía dentaria de número	No	9	69.2	4	44.4	1.35	0.245
	Si	4	30.8	5	55.6		
Anomalía dentaria de forma	No	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	Si	2	15.4	3	33.3		
Diente retenido	No	8	61.5	5	55.6	0.08	0.779
	Si	5	38.5	4	44.4		
Erupción ectópica dental (transponer)	No	12	92.3	8	88.9	0.07	0.784
	Si	1	7.7	1	11.1		
Uso de placas	No	7	53.8	4	44.4	0.19	0.665
	Si	6	46.2	5	55.6		
Protocolo Nautilus	No	11	84.6	8	88.9	0.08	0.774
	Si	2	15.4	1	11.1		
Número de cirugías craneofaciales	No o 1	77	53.8		77.8	1.32	0.251
	2 o 3	6	46.2	2	22.2		

Número de cirugías craneo-faciales	No	2	15.4	3	33.3	0.98	0.323
	1 o +	11	84.6	6	66.7		
Cirugía Le Fort III	Si	7	53.8	2	22.2	2.20	0.138
	No	6	46.2	7	77.8		
Distracción Osteogénica	Tracción por elásticos inter-maxilares	9	69.2	2	22.2	4.70	0.030
	No	4	30.8	7	77.8		
Barra del arco de Erich	No	4	30.8	8	88.9	7.25	0.007
	Si	9	69.2	1	11.1		
Protraction face mask	No	11	84.6	8	88.9	0.08	0.774
	Delaire	2	15.4	1	11.1		
Número de aparatos ortopédicos funcionales	No usó	9	69.2	5	55.6	0.43	0.512
	1 or+	4	30.8	4	44.4		
Número de aparatos ortopédicos funcionales	0 o 1	11	84.6	7	77.8	0.17	0.683
	2	2	15.4		22.2		
Aparato tradicional de ortodoncia fija	No	11	84.6	5	55.6	2.26	0.132
	Metálico	2	15.4	4	44.4		
Dispositivo de autoligado ortodóntico fijo	No	8	61.5	6	66.7	0.06	0.806
	Metálico/estético	5	38.5	3	33.3		
Exodoncias	No	10	76.9	3	33.3	4.18	0.041
	Si	3	23.1	6	66.7		
Dientes primarios	No	12	92.3	7	77.8	0.95	0.329
	Si	1	7.7	2	22.2		
Dientes permanentes	No	11	84.6	5	55.6	2.26	0.132

**Tabla 6.- Prueba de Chi-cuadrado y valores de p para las variables relacionadas con el tipo de síndrome. Sao São Paulo, 2013**



Variable	Category	Syndrome Type				X <sup>2</sup>	p
		Crouzon		Other			
		N	%	N	%		
Gender	Men	7	53.8	2	22.2	2.20	0.138
	Women	6	46.2	7	77.8		
Age	0 to 20 years	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	21-50 years	2	15.4	3	33.3		
Ethnicity	White	8	61.5	6	66.7	0.06	0.806
	Brown	5	38.5	3	33.3		
Craniosynostosis Type	Brachycephaly	11	84.6	3	33.3	6.04	0.014
	Other	2	15.4	6	66.7		
Facial Pattern	Skeletal Class III	11	84.6	5	55.6	2.26	0.132
	Other	2	15.4	4	44.4		
Presence of maxillary hypoplasia	No	0	0.0	2	22.2	3.18	0.075
	Yes	13	100.0	7	77.8		
Presence of cleft palate	No	12	92.3	5	55.6	4.09	0.043
	Yes / Pseudocleft	1	7.7	4	44.4		
Presence of cleft lip	No	Impossible to calculate					
	Yes						
sagittal malocclusion	Mesioclusion	12	92.3	7	77.8	0.95	0.329
	Normoclusion / distoclusion	1	7.7	2	22.2		
overjet	Negative	12	92.3	7	77.8	0.95	0.329
	positive	1	7.7	2	22.2		
overbite	negative	10	76.9	6	66.7	0.28	0.595
	positive	3	23.1	3	33.3		
posterior cross bite	No	1	7.7	5	55.6	6.14	0.013
	Yes	12	92.3	4	44.4		
Tooth size-arch length discrepancy (upper)	Negative	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	Positive / null	2	15.4	3	33.3		
Tooth size-arch length discrepancy (lower)	Negative	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	Positive / null	2	15.4	3	33.3		
Anomaly number	No	9	69.2	4	44.4	1.35	0,245
	Yes	4	30.8	5	55.6		
Anomaly tooth shape	No	11	84.6	6	66.7	0.98	0.323
	Yes	2	15.4	3	33.3		
Tooth impaction	No	8	61.5	5	55.6	0.08	0.779
	Yes	5	38.5	4	44.4		
Ectopic tooth eruption (transpose)	No	12	92.3	8	88.9	0.07	0.784
	Yes	1	7.7	1	11.1		
Use of springs	No	7	53.8	4	44.4	0.19	0.665
	Yes	6	46.2	5	55.6		
Nautilus Protocol	No	11	84.6	8	88.9	0.08	0.774
	Yes	2	15.4	1	11.1		
Number of craniofacial surgeries	No or 1	77	53.8		77.8	1.32	0.251
	2 or 3	6	46.2	2	22.2		
Number of craniofacial surgeries	No	2	15.4	3	33.3	0.98	0.323
	1 or +	11	84.6	6	66.7		

Le Fort III Surgery	Yes	7	53.8	2	22.2	2.20	0.138
	No	6	46.2	7	77.8		
Osteogenic distractor	Traction by intermaxillary elastics	9	69.2	2	22.2	4.70	0.030
	No	4	30.8	7	77.8		
Erich arch bar	No	4	30.8	8	88.9	7.25	0.007
	Yes	9	69.2	1	11.1		
Protraction face mask	No	11	84.6	8	88.9	0.08	0.774
	Delaire	2	15.4	1	11.1		
Number of functional orthopedic appliances	Not used	9	69.2	5	55.6	0.43	0.512
	1 or+	4	30.8	4	44.4		
Number of functional orthopedic appliances	0 or 1	11	84.6	7	77.8	0.17	0.683
	2	2	15.4		22.2		
Fixed orthodontic traditional appliance	No	11	84.6	5	55.6	2.26	0.132
	Metallic	2	15.4	4	44.4		
Fixed orthodontic self-ligating appliance	No	8	61.5	6	66.7	0.06	0.806
	Metallic/aesthetic	5	38.5	3	33.3		
Extractions	No	10	76.9	3	33.3	4.18	0.041
	Yes	3	23.1	6	66.7		
Deciduous tooth	No	12	92.3	7	77.8	0.95	0.329
	Yes	1	7.7	2	22.2		
Permanent tooth	No	11	84.6	5	55.6	2.26	0.132

**Table 6.- Chi-square tests and p values for the variables related to syndrome type. Sao Paulo, 2013**

## DISCUSIÓN

Las características generales de la craneosinostosis síndrónica (CS) y la cirugía craneofacial están bien descritas y discutidas en la literatura, pero los estudios sobre las manifestaciones orales y el tratamiento ortodóncico son escasos.

Las variables seleccionadas para realizar este estudio tuvieron como objetivo identificar a los pacientes con CS y clasificar las características sociodemográficas, los tipos de craneosinostosis, el patrón facial, las características fenotípicas oclusales intraorales y los tipos de tratamientos quirúrgicos y de ortodoncia. Aunque las mujeres, así como los de raza blancos fueron dominantes en la muestra, estos datos no tuvieron una asociación estadísticamente significativa con el síndrome de Crouzon y otros síndromes. Por otro lado, la braquicefalia fue el tipo de craneosinostosis más abundante en la muestra, con una asociación significativa en relación con el síndrome de Crouzon. Este hallazgo es consistente con la literatura<sup>2-4</sup>.

## DISCUSSION

The general characteristics of syndromic craniosynostosis (SC) as well as craniofacial surgery are well described and discussed in the literature, but studies on the oral manifestations and orthodontic treatment are scarce.

The variables selected to conduct this study aimed to identify patients with SC and classify socio-demographic characteristics, types of craniosynostosis, facial pattern, intraoral occlusal phenotypic features and types of surgical and orthodontic treatments. Although the women, as well as the whites were dominant in the sample, these data did not have statistically significant association with Crouzon syndrome and other syndromes. On the other hand, brachycephaly was the most abundant type of craniosynostosis in the sample, with a significant association in relation to Crouzon syndrome. This finding is consistent with the literature<sup>2-4</sup>.



En relación con el patrón facial, la clase III esquelética fue la más prevalente, debido a la hipoplasia del tercio medio facial y al crecimiento mandibular normal o aumentado<sup>3,7,8,16</sup>. No hubo asociación significativa en relación con los síndromes porque la clase III esquelética es común en CS, independientemente del síndrome.

La prevalencia de hipoplasia del tercio medio facial fue alta en la muestra. Sin embargo, no hay una asociación significativa con el síndrome de Crouzon u otros síndromes, aunque varios estudios apuntan a la alta presencia de hipoplasia maxilar en pacientes con CS<sup>3,5,7,8-12,16,29</sup>. Ella es responsable del overjet negativo anterior, y la consiguiente mesioclusión y mordida cruzada posterior. Estas variables fueron predominantes en la muestra, pero sin significación estadística en la prueba de chi cuadrado, excepto la mordida cruzada que se asoció significativamente con el síndrome de Crouzon. La sobremordida negativa fue más común en la muestra que la sobremordida positiva. Esto puede explicarse, porque generalmente en pacientes con CS, el maxilar supone un crecimiento en sentido antihorario en relación con la base craneal anterior y la mandíbula un crecimiento en sentido horario, lo que resulta en una mayor altura facial y la consiguiente mordida abierta anterior<sup>7</sup>.

El paladar hendido no es una característica del síndrome de Crouzon, pero ocurre con más frecuencia en el síndrome de Apert<sup>11,15,17</sup>. Las hinchazones laterales de la mucosa palatina junto con la hipoplasia maxilar y la atresia del paladar dan como resultado una pseudofisura, que es muy común en CS<sup>7,11,12</sup>. Pocos individuos en este estudio tenían pseudofisura y solo había un caso de hendidura palatina verdadera. La presencia de fisura palatina se asoció significativamente con el síndrome de Crouzon, muy probablemente debido a la presencia de pseudofisura en 4 casos en este estudio.

Para la discrepancia en la longitud oseodentaria (superior e inferior), se observaron valores negativos en la mayoría de los sujetos. En general, debido a la hipoplasia maxilar, la falta de espacio produce una erupción ectópica de los dientes. La

In relation to the facial pattern, skeletal Class III was the most prevalent, due to the midface hypoplasia and normal or increased mandibular growth<sup>3,7,8,16</sup>. There was no significant association in relation to syndromes because skeletal Class III is common in, SC, regardless of the syndrome.

The prevalence of midface hypoplasia was high in the sample. However, no significant association with Crouzon syndrome or other syndromes, although several studies point to the high presence of maxillary hypoplasia in patients with SC<sup>3,5,7,8-12,16,29</sup>. It is responsible for anterior negative overjet, and consequent mesioclusion and posterior cross bite. These variables were predominant in the sample, but without statistical significance in the chi-square test, except the crossbite that was significantly associated with Crouzon syndrome. Negative overbite was more common in the sample than positive overbite. This can be explained, because usually in patients with SC, the maxilla assumes a counterclockwise growth in relation to the anterior cranial base and the mandible a clockwise growth, resulting to increased facial height and consequent anterior open bite<sup>7</sup>.

Cleft palate is not a feature of Crouzon syndrome, but occurs more frequently in Apert syndrome<sup>11,15,17</sup>. Lateral palatal mucosa swellings coupled with maxillary hypoplasia and atresia of the palate results in pseudocleft, which is very common in SC<sup>7,11,12</sup>. Few individuals in this study had pseudocleft and there was only one case of true palatal cleft. The presence of cleft palate was significantly associated with Crouzon syndrome, most likely due to the presence of pseudocleft in 4 cases in this study.

For the tooth size-arch length discrepancy (upper and lower), negative values were observed in most subjects. Generally, due to maxillary hypoplasia, lack of space results in ectopic eruption of teeth. The atypia of tooth



erupción dental atípica se considera uno de los principales cambios oclusales en CS<sup>11,16,35</sup>. A pesar de estar presente en el 90.9% de la muestra del estudio, no hubo asociación significativa con ningún síndrome.

En cuanto a la variable anomalía de número, en el estudio de Reitsma et al. 2012<sup>11</sup>, la prevalencia de agenesia dental fue del 46.4% en pacientes con síndrome de Apert y del 35.9% en el síndrome de Crouzon. En este estudio, la frecuencia de agenesia en la muestra completa de pacientes con CS fue del 40,9%. Los dientes más afectados fueron premolares, segundos y terceros molares, de acuerdo con la literatura<sup>11,16</sup>. Solo se registró un caso de diente supernumerario. Sin embargo, no hubo una asociación significativa entre esta alteración y el síndrome de Crouzon y otros síndromes.

Existen diversos protocolos quirúrgicos para promover la expansión del cráneo con tiene como objetivo proporcionar una tasa de crecimiento adecuada, evitando la presión intracraneal y sus consecuencias<sup>6</sup>. Los resortes se han utilizado con éxito durante mucho tiempo para este propósito<sup>26</sup>. La desventaja de los resortes es que requieren un segundo procedimiento quirúrgico para la extracción. La craneotomía fronto-orbital con resortes fue el protocolo más utilizado en la infancia para los pacientes de este estudio que se habían sometido a cirugía. De acuerdo con la literatura revisada, estos procedimientos indicaron que, durante el primer año de vida, a menudo es suficiente para asegurar la estabilidad de la forma y función de las estructuras craneofaciales hasta que estos niños alcancen la edad de 5-7 años<sup>17,20,21</sup>. Pero hay casos graves en los que la osteotomía Le Fort III o el adelanto frontofacial monobloque son indicados más precozmente en esta fase<sup>6</sup>. Las osteotomías monobloque frontofaciales se realizaron, como cirugía inicial, en solo el 13.6% de los casos.

Por lo tanto, los adolescentes o adultos con CS requirieron una segunda cirugía para avanzar el tercio medio de la cara. La osteotomía de Le Fort III fue la realizada con mayor frecuencia (22,7% de los casos). Es importante enfatizar que el avance

eruption is considered one of the main occlusal changes in SC<sup>11,16,35</sup>. Despite being present in 90.9% of the study sample, there was no significant association with any syndrome.

Regarding the anomaly tooth number variable in the study of Reitsma et al., 2012<sup>11</sup>, the prevalence of dental agenesia was 46.4% in patients with Apert syndrome and 35.9% in Crouzon syndrome. In this study the frequency of agenesia in the entire sample of patients with SC was 40.9%. The most affected teeth were premolars, second and third molars, in agreement with the literature<sup>11,16</sup>. Only one case of supernumerary tooth was recorded. However, there was no significant association between this change and the Crouzon syndrome and other syndromes.

There are various surgical protocols to promote the expansion of the skull aimed at providing the appropriate rate growth, avoiding intracranial pressure and its consequences<sup>6</sup>. Springs have long been successfully used for this purpose<sup>26</sup>. The disadvantage of the springs is that they require a second surgical procedure for removal. The fronto-orbital craniotomy with springs was the most commonly used protocol in infancy for patients in this study who had undergone surgery. According to the literature reviewed, these procedures indicated that during the first year of life, it is often sufficient to ensure the stability of the form and function of the craniofacial structures until these children reach the age of 5-7 years old<sup>17,20,21</sup>. But there are severe cases where osteotomy Le Fort III or monobloc frontofacial advancement are listed earlier in this phase<sup>6</sup>. The frontofacial monobloc osteotomies were performed, as initial surgery, in only 13.6% of cases.

Thus, adolescents or adults with SC required a second surgery to advance the midface. Le Fort III osteotomy was performed more frequently (22.7% of cases). It is important to emphasize that frontofacial monobloc advancement os-



frontofacial en monobloque, la osteotomía tipo Le Fort III de avance y la osteotomía maxilar cuadrangular se realizaron seguidas por la osteogénesis por distracción en el 50% de la muestra. La literatura indica una ventaja al avanzar gradualmente la parte media de la cara por distracción osteogénica<sup>14,15,30,31</sup>. Por lo general, se obtiene por distractores internos o externos<sup>8,15,30,31</sup>. En este estudio, el 45.5% de los segmentos óseos osteotomizados fueron estirados por elásticos intermaxilares, apoyados por la barra de arco de Erich o máscaras Delaire.

La tercera cirugía no fue necesaria en la mayoría de las muestras individuales (90.9%). Esto sugiere que las técnicas quirúrgicas previas fueron satisfactorias. La tercera cirugía se realizó en solo el 9.1% de los casos en los que se produjo recaída o crecimiento mandibular. El objetivo de la osteotomía sagital de la rama mandibular fue restablecer el equilibrio final de las estructuras craneofaciales. Probablemente puede producirse un pequeño grado de recaída como resultado de la envoltura de tejido blando que rodea las áreas osteotomizadas que conducen a la retracción de la mandíbula<sup>14</sup>.

El tratamiento de ortodoncia con aparatos ortopédicos o fijos ha sido poco abordado en la literatura en relación con la craneosinostosis. Sin embargo, es uno de los tratamientos interdisciplinarios más importantes para restaurar la forma y función craneofacial en estos individuos<sup>8,16-8,28</sup>. En este estudio, fue posible evaluar la cantidad y los tipos de dispositivos y su tiempo de uso. La mayoría de la muestra (63.6%) no fue tratada con un aparato ortopédico funcional. Esta información debe ser debida a las prioridades identificadas por la parte clínica del paciente. También se sabe que la condición de crecimiento esquelético de estos pacientes es muy limitada, debido a que las suturas faciales están cerradas, lo que impide la posibilidad de una acción ortopédica de las mismas. Por lo tanto, estos dispositivos se instalaron en solo el 36,4% de la muestra. Uno de los más utilizados fue un dispositivo ocluidor. La función de este dispositivo era contribuir a la rehabilitación de la lengua, evitando su interposición entre los dientes anteriores y

teotomy, Le Fort III advancement, and quadrangular maxillary osteotomy was performed followed by distraction osteogenesis in 50% of the sample. The literature indicates the advantage of gradually advancing the midface by distraction osteogenesis<sup>8,14,15,30,31</sup>. Usually it is obtained by internal or external<sup>8,15,30,31</sup> distractors. In this study, 45.5% of the osteotomized bone segments were pulled by intermaxillary elastics, supported by Erich arch bar, or Delaire masks.

The third surgery was not necessary in most individual samples (90.9%). This suggests that previous surgical techniques were satisfactory. The third surgery was performed in only 9.1% of cases in which relapse or mandibular growth occurred. The objective of the sagittal osteotomy of the mandibular branch was to reestablish the final balance of craniofacial structures. Probably a small degree of relapse may occur as a result of the soft tissue envelope that surrounds the osteotomized areas leading to retraction of the jaw<sup>14</sup>.

Orthodontic treatment with either orthopedic-functional or fixed appliances has been little addressed in the literature in relation to craniosynostosis. However, it is one of the most important interdisciplinary treatments to restore craniofacial form and function in these individuals<sup>8,16-18,28</sup>. In this study, it was possible to assess the amount and types of devices and its usage time. The majority of the sample (63.6%) was not treated with a orthopedic-functional appliance. This data must be due to the priorities targeted by the clinical strategy. It is also known that the skeletal growth condition of these patients is very limited, because the facial sutures are closed, prohibiting the possibility of orthopedic action thereof. Thus, these appliances were installed in only 36.4% of the sample. One of the most used was an occluder appliance. The function of this device was to contribute to the rehabilitation of the tongue, preventing its interposition between the anterior teeth and as-



ayudando a cerrar la mordida abierta anterior. El expansor Hyrax se usó solo en un paciente de la muestra. Se esperaba que, debido a la hipoplasia maxilar, la frecuencia de este dispositivo podría ser mayor. Sin embargo, el cierre de la sutura palatina imposibilitó este procedimiento. En cambio, sería necesaria una expansión maxilar rápida asistida quirúrgicamente (SARME) mediante la osteotomía Le Fort I y los dispositivos expansores Hyrax o Haas<sup>16,17,28</sup>. El dispositivo de protracción facial se usó para la tracción del tercio medio de la cara después de las osteotomías monobloque Le Fort III o frontofacial<sup>16,17</sup>. Si no hubo una disyunción maxilar con los dispositivos Hyrax o Haas (SARME), se realizó una osteotomía segmentaria<sup>8,16</sup> del maxilar para corregirlo en la dirección transversal y crear espacio para la armonización de los dientes. La placa de la lengua se usó previamente para ayudar a corregir la baja postura de la lengua, una condición muy común en individuos prognáticos o pacientes con retrusión maxilar. La lengua no puede ejecutar su función en el paladar y permanece más baja, estimulando el crecimiento mandibular<sup>32</sup>.

En relación con los aparatos de ortodoncia fijos, el uso del sistema de autoligado superó al sistema tradicional. En la muestra, el 36,4% de los pacientes fueron tratados con el sistema de autoligación. Clínicamente, este sistema ha mostrado resultados muy positivos<sup>33</sup>. Sin embargo, todavía hay muchas controversias con respecto a las ventajas de un sistema de autoligación en comparación con un sistema convencional<sup>34</sup>.

Las extracciones se realizaron en 40.9% de los pacientes, principalmente aquellos con otros síndromes. Se observó que la mayoría de los pacientes con el síndrome de Crouzon no fueron sometidos a extracciones. Hubo una asociación significativa entre esta variable y este síndrome. Este hecho puede explicarse, probablemente, por los procedimientos de expansión maxilar, los dispositivos de autoligado y las cirugías maxilares segmentarias, que proporcionaron una ganancia de espacio, posibilitando la alineación y nivelación de los dientes sin realizar extracciones. Nurko & Quiñones 2004<sup>16</sup> afirmaron la importancia del tratamiento de ortodoncia en la

sisting in closing the anterior open bite. Hyrax expander were used only in one patient of the sample. It was expected that due to the maxillary hypoplasia, the frequency of this appliance could be higher. However, the closure of the palatine suture rendered this procedure impossible. Instead a surgically assisted rapid maxillary expansion (SARME) would be necessary, by Le Fort I osteotomy and Hyrax or Haas expander appliances<sup>16,17,28</sup>. The facial protraction device was used to pull the midface forward after the Le Fort III or frontofacial monobloc osteotomies<sup>16,17</sup>. If there was no maxillary disjunction with the Hyrax or Haas devices (SARME), a segmental osteotomy<sup>8,16</sup> of the maxilla was performed to correct it in the transverse direction and create space for harmonization of the teeth. The tongue plate was used previously to help correct the low posture of the tongue, a condition very common in prognathic individuals or patients with maxillary retrusion. The tongue cannot execute its function in the palate and remains lower, stimulating mandibular growth<sup>32</sup>.

In relation to the fixed orthodontic appliances, the use of the self-ligating system outperformed the traditional system. In the sample, 36.4% of patients were treated with the self-ligation system. Clinically, this system has shown very positive results<sup>33</sup>. However, there are still many controversies regarding the advantages of a self-ligation system compared to a conventional system<sup>34</sup>.

The extractions were performed in 40.9% of patients, mostly those with other syndromes. It was observed that most patients with the Crouzon syndrome were not subjected to extractions. There was a significant association between this variable and this syndrome. This fact can be explained, probably, by maxillary expansion procedures, the self-ligating appliances and segmental maxillary surgeries, which provided a gain of space, making possible the alignment and leveling of the teeth without performing extractions. Nurko & Quinones, 2004<sup>16</sup> asserted the importance of orthodontic





dentición mixta para evitar la erupción ectópica de los dientes permanentes e influir favorablemente en la oclusión cuando se planifica la cirugía de avance temprano del tercio medio de la cara. Además, la ortodoncia durante la adolescencia siempre es necesaria para preparar a estos pacientes para la cirugía ortognática. El tratamiento ortodóncico posquirúrgico es un componente importante de la corrección oclusal definitiva después de los procedimientos quirúrgicos ortognáticos<sup>8,16-18</sup>.

El tiempo de uso de los dispositivos varió ampliamente y fue difícil de evaluar. Pero había una clara ventaja con respecto al tiempo de uso de los dispositivos de autoligado en pacientes con CS. Este tiempo fue menor en los pacientes que utilizaron el sistema de autoligado, tal vez porque la resistencia al deslizamiento es menor, lo que hace que el movimiento del diente se produzca más rápido en este tipo de aparato de ortodoncia<sup>33</sup>. Sin embargo, no hubo asociación significativa con respecto al tratamiento de ortodoncia con aparatos fijos autoligables en relación con el síndrome de Crouzon u otros síndromes.

La cefalometría confirmó la retrusión maxilar en los pacientes con CS. En el estudio de Reitsma<sup>2012</sup><sup>7</sup>, los pacientes en el grupo de síndrome de Apert mostraron valores de ángulo SNA más pequeños en comparación con los pacientes con síndrome de Crouzon. Sin embargo, en nuestra muestra, el valor de este ángulo fue menor en individuos con síndrome de Crouzon.

Como se mencionó anteriormente, en pacientes con CS, se espera que la mandíbula tenga un crecimiento normal o aumentado en la dirección sagital, mostrando una rotación anterior en relación con la base craneal anterior<sup>7,8,16</sup>. El valor promedio obtenido para el SNB fue un ángulo de 79,26 °, que por lo tanto es más bajo de lo esperado para los pacientes con estenosis III de clase III con CS, ya que se espera un valor igual o mayor que la norma clínica de 80 °. Esto puede estar relacionado en un paciente con síndrome de Apert, con clase II esquelética y SNB de 66.57 °.

treatment in the mixed dentition to avoid the ectopic eruption of the permanent teeth and favorably influence the occlusion when early midface advancement surgery is planned. Furthermore orthodontics during adolescence is always necessary to prepare these patients for orthognatic surgery. Postsurgical orthodontic management is an important component of the definitive occlusal correction after orthognatic surgical procedures<sup>8,16-18</sup>.

The time of use of the devices varied widely and was difficult to assess. But there was a clear advantage with respect to time of use of self-ligating appliances in patients with SC. This time was lower in patients who used the self-ligating system, perhaps because the sliding resistance is lower, which causes the tooth movement to occur faster in this type of orthodontic appliance<sup>33</sup>. However, there was no significant association with respect to self-ligating orthodontic treatment with fixed appliances in relation to Crouzon syndrome or other syndromes.

The cephalometric confirmed maxillary retrusion in patients with SC. In the study of Reitsma, 2012<sup>7</sup>, patients in the Apert syndrome group showed smaller SNA angle values compared to patients with Crouzon syndrome. However, in our sample, the value for this angle was lower in individuals with Crouzon syndrome.

As previously mentioned, in patients with SC, it is expected that the jaw has normal or increased growth in the sagittal direction, exhibiting anterior rotation in relation to the anterior cranial base<sup>7,8,16</sup>. The average value obtained for the SNB was a 79,26° angle, which therefore is lower than expected for, usually skeletal Class III patients with CS, as a value equal to or greater than the clinical norm of 80 ° is expected. This may be related to one patient with Apert syndrome, with skeletal Class II and SNB of 66.57 °.

La relación negativa de la mandíbula se demostró mediante la evaluación del ángulo ANB. La retrusión maxilar siempre estuvo presente, lo que contribuye al resultado negativo de esta variable, concordando con los datos encontrados en la literatura<sup>7</sup>.

Según Reitsma et al., 2012<sup>7</sup> los pacientes con CS, comúnmente tienen una mayor altura facial, así como una mayor rotación en el sentido contrario a las agujas del reloj del plano palatino a la base anterior del cráneo. Sin embargo, la cantidad que expresa la divergencia entre los planos horizontales (NS-GoGn) no fue significativamente diferente entre los grupos de pacientes con Apert, Crouzon y control, según los autores. En este estudio, todas las variables relacionadas con cefalometría vertical NS-Gn, NSPlo, Plo-GoGn expresaron divergencia entre planos horizontales, mayor que los valores estándar clínicos obtenidos, enfatizando la presencia del componente vertical de estos individuos con CS. Sin embargo, estas variables no tenían relación con los síndromes estudiados.

### CONCLUSIÓN

Se puede concluir que las características craneodentofaciales más frecuentes en pacientes con craneosinostosis sindrómica se relacionaron con la discrepancia de las bases óseas y los cambios morfológicos y la posición de los dientes.

Estrategias terapéuticas demostraron la armonización maxilomandibular y dentaria con el uso combinado de técnicas quirúrgicas y ortodóncicas.

Las variables braquicefalia, presencia de paladar fisurado y pseudofisura, mordida cruzada posterior, tracción a través de elásticos intermaxilares, barra de arco de Erich y exodoncias se asociaron significativamente con el síndrome de Crouzon y otros síndromes estudiados.

### AGRADECIMIENTOS

Los autores desean agradecer al equipo de Cirugía Craneofacial del Hospital Beneficência Portuguesa

Negative jaw relation was demonstrated by evaluating of ANB angle. Maxillary retrusion was always present contributing to the negative result of this variable, consistent with the data found in the literature<sup>7</sup>.

According to Reitsma et al., 2012<sup>7</sup> patients with SC, commonly have increased facial height, as well as greater rotation in the counterclockwise direction of the palatal plane to the anterior skull base. However, the quantity that expresses the divergence between the horizontal planes (NS-GoGn) was not significantly different between groups patients with Apert, Crouzon and control, according to the authors. In this study, all variables related to vertical cephalometric NS-Gn, NSPlo, Plo-GoGn expressed divergence between horizontal planes, greater than the clinical standard values obtained, emphasizing the presence of the vertical component of these individuals with SC. However, these variables had no relationship with the syndromes studied.

### CONCLUSION

It can be concluded that the most frequent cranio-dentofacial characteristics in patients with syndromic craniosynostosis were related to the discrepancy of the bone bases and morphological changes and teeth position.

Therapeutic strategies aimed at harmonizing the jaw and teeth with the combined use of surgical and orthodontic techniques.

The variables brachycephaly, presence of cleft palate and pseudocleft, palate, posterior cross bite, pull through intermaxillary elastics, Erich arch bar and extractions were significantly associated with Crouzon syndrome and other syndromes studied.

### ACKNOWLEDGMENTS

The authors would like to thank the team of Craniofacial Surgery of the Beneficência Portuguesa



que proporcionó los registros médicos y de ortodoncia de los pacientes para esta investigación y un agradecimiento especial para la Profesora Susana Morimoto.

### CONFLICTO DE INTERESÉS

Todos los autores declaran que no existen relaciones financieras y personales con otras personas u organizaciones que puedan influir (sesgar) de manera inapropiada en su trabajo.

Hospital which provided the medical and orthodontic records of patients for this research and Special thanks for Professor Susana Morimoto.

### CONFLICT OF INTEREST

All the authors say there are not any financial and personal relationships with other people or organizations that could inappropriately influence (bias) their work.

### BIBLIOGRAFÍA / BIBLIOGRAPHY

1. Dornelles RFV, Cardim VLN, Martins MT, Pinto ACBCF, Alonso N. Spring-mediated skull expansion: overall effects in sutural and parasutural areas. An experimental study in rabbits. *Acta Cirúrgica Brasileira* 2010;25(2): 169-75
2. Derderian C, Seaward J. Syndromic Craniosynostosis. *Semin Plast Surg* 2012;26: 64-75
3. Rice DP. Clinical features of syndromic craniosynostosis. *Frontiers of oral biology*. 2008;12: 91-106
4. Badve CA KM, Iyer RS, Ishak GE, Khanna PC. Craniosynostosis: imaging review and primer on computed tomography. *Pediatr Radiol*. 2013;43(6):728-42
5. Stavropoulos D, Tarnow P, Mohlin B, Kahnberg KE, Hagberg C. Comparing patients with Apert and Crouzon syndromes--clinical features and cranio-maxillofacial surgical reconstruction. *Swedish dental journal*. 2012;36(1): 25-34
6. Kannan VP. Apert syndrome. *Journal of the Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry*. 2010;28(4): 322-5
7. Reitsma JH, Ongkosuwito EM, Buschang PH, Prah-Andersen B. Facial growth in patients with apert and crouzon syndromes compared to normal children. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*. 2012;49(2):185-93
8. Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial synostosis syndromes: current surgical thinking and future directions. *Cleft Palate Craniofac J*. 2000; 37:433
9. Kreiborg S, Cohen MM, Jr. The oral manifestations of Apert syndrome. *Journal of craniofacial genetics and developmental biology*. 1992;12(1):41-8
10. Vadiati Saberi B, Shakoopour A. Apert syndrome: report of a case with emphasis on oral manifestations. *J Dent (Tehran)*. 2011;8(2):90-5
11. Reitsma JH, Ongkosuwito EM, van Wijk AJ, Prah-Andersen B. Patterns of Tooth Agensis in Patients with the Syndrome of Crouzon or Apert. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*. 2012
12. Dalben Gda S, Costa B, Gomide MR. Oral health status of children with syndromic craniosynostosis. *Oral health & preventive dentistry*. 2006;4(3):173-9
13. Bradley JP, Gabbay JS, Taub PJ, Heller JB, O'Hara CM, Benhaim P. Monobloc advancement by distraction osteogenesis decreases morbidity and relapse. *Plastic and reconstructive surgery*. 2006;118: 1585-97
14. Lima DSC, Alonso N, Câmara PRP, Golden-

- berg DC. Evaluation of cephalometric points in midface bone lengthening with the use of a rigid external device in syndromic craniosynostosis patients. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2009;75(3): 395-406
15. Warren SM, Shetye PR, Obaid SI, Grayson BH, McCarthy JG. Long-term evaluation of midface position after Le Fort III advancement: a 20-plus-year follow-up. *Plastic and reconstructive surgery.* 2012;129(1): 234-42
  16. Nurko C, Quinones R. Dental and orthodontic management of patients with Apert and Crouzon syndromes. *Oral and maxillofacial surgery clinics of North America.* 2004;16(4): 541-53
  17. Kasat VO, Saluja H, Baldawa R, Ladda R. Crouzon syndrome: A case report and review of literature. *J Cranio Max Dis* 2014;3: 56-60
  18. Buchanan EP, Xue Y, Xue AS, Olshinka A, Lam S. Multidisciplinary care of craniosynostosis. *Journal of Multidisciplinary Healthcare.* 2017;10: 263-270
  19. Mufalo PS, Kaizer Rde O, Dalben Gda S, de Almeida AL. Comparison of periodontal parameters in individuals with syndromic craniosynostosis. *Journal of applied oral science: Revista FOB.* 2009;17(1):13-20
  20. Mustafa D, Lucas VS, Junod P, Evans R, Mason C, Roberts GJ. The dental health and caries-related microflora in children with craniosynostosis. *The Cleft palate-craniofacial journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association.* 2001;38(6):629-35
  21. Cohen MM, Jr. Craniosynostosis update 1987. *American journal of medical genetics Supplement.* 1988; 4:99-148.
  22. Lischer BE. *Orthodontics.* Philadelphia: Lea & Febiger; 1912.
  23. Proffit WR, Ackerman JL. Orthodontic diagnosis: the development of a problem list. In: Proffit WR, Fields HW *Contemporary Orthodontics.* 3rd ed. St. Louis: Mosby; 2000.
  24. Zilberman O, Huggare JA, Parikakis KA. Evaluation of the validity of tooth size and arch width measurements using conventional and three-dimensional virtual orthodontic models. *The Angle orthodontist.* 2003;73(3):301-6
  25. RE M. *Handbook of orthodontics for the student and general practitioner.* 3rd ed. Chicago, London, Boca Raton: YearBook Publishers Inc.; 1973.
  26. Lauritzen C, Sugawara Y, Kocabalkan O, Olsson R. Spring mediated dynamic craniofacial reshaping. Case report. *Scand J Plast Reconstruct Surg Hand Surg.* 1998;32(3):331-8
  27. Cardim VLN, Silva ASS, Salomons RL, Dornelles RFV, Lima e Silva A, Blom JOS. Remodeling of mature skulls using expander springs. *Rev Bras Cir Craniomaxilofac.* 2012;15(2):57-63
  28. Maspero C, Giannini L, Galbiati G, Kairyte L Farronato. Non surgical treatment of Crouzon Syndrome. *Stomatologija, Baltic Dental and Maxillofacial Journal.* 2014;16: 72-80
  29. Cohen MM, Jr., Kreiborg S. A clinical study of the craniofacial features in Apert syndrome. *International journal of oral and maxillofacial surgery.* 1996;25(1):45-53
  30. 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. *Plastic and reconstructive surgery.* 1978;61: 507-16
  31. Meazzini MC, Mazzoleni F, Caronni E, Bozzetti A. Le Fort III advancement osteotomy in the growing child affected by Crouzon's and Apert's syndromes: presurgical and postsurgical growth. *The Journal of craniofacial surgery.* 2005; 16(3): 369-77
  32. Primozic J, Farenik F, Perinetti G, Richmond S, Ovsenik M. The association of tongue posture with the dentoalveolar maxillary and mandibular morphology in Class III malocclusion: a controlled study. *Eur J Orthod.*



- 2013;35(3):338-93
33. Maltagliati LA MY, Fattori L, Filho LC, Cardoso M. Transversal changes in dental arches from non-extraction treatment with self ligating brackets. *Dental Press J Orthod.* 2013 18(3):39-45
34. Celar A SM, Dörfler P, Bertl M. Systematic review on self-ligating vs. conventional brackets: initial pain, number of visits, treatment time. *J Orofac Orthop.* 2013;74(1):40-51
35. Proffit WR, Ackerman JL. *Contemporary Orthodontics.* 3rd ed. St Louis: Mosby; 2000.

#### CITA SUGERIDA

Pereira M, Pereira RMA, Guaita MP, Michels FAS, Netto CM, Ortega AL, Mello-Moura AC. Craneosinostosis síndrómica: Características craneodentofaciales, tratamiento ortodóntico-quirúrgico y factores asociados a tipos de síndrome. *Odontología.* 2018; 20(1): 107-135.