

Clasificación de las alteraciones cefalogénicas desde una visión integradora craneomaxilofacial

Classification of cephalogenic alterations from a craneomaxilofacial integrative visión

Dadonim Vila Morales

Facultad de Ciencias Médicas "Finlay-Albarrán". Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: las clasificaciones sobre las alteraciones cefalogénicas presentan una gran dispersión debido a la multiplicidad de especialidades médicas que intervienen en la región de la cabeza.

Objetivo: describir las clasificaciones más relevantes de las malformaciones craneofaciales y proponer una nueva clasificación.

Métodos: se realizó un estudio mixto, hermenéutico y cuantitativo descriptivo, durante el cual se analizó la producción de clasificaciones sobre este tema en la *Web of Sciences* en el periodo comprendido desde 1992 hasta 2012. Luego de seleccionar 263 artículos que trataban este tema se estudiaron 22 de ellos en los que proponían clasificaciones o modificaciones al respecto. Se estudió la región anatómica, el tipo de clasificación, el tipo de malformación que describe y la revista de publicación.

Resultados: hubo predominio del tipo de clasificación morfogénica en el 60 %, el tipo de malformación mayormente clasificada fue por defecto (fisuras e hipoplasias) en 72 % y la revista con mayor representación de publicaciones sobre clasificaciones de alteraciones cefalogénicas fue *TheJournal of CraniofacialSurgery* donde se publicaron el 44 % de ellas.

Se propuso una clasificación integradora morfo-fisiopatológica y se analizó su validación interna y externa.

Conclusiones: se demostró la ausencia de una clasificación que agrupara todas las malformaciones cefalogénicas, que incluyera a todas sus regiones anatómicas y tipos de malformaciones. La clasificación propuesta podría ser de utilidad para las especialidades médicas y estomatológicas afines a esta región anatómica.

Palabras clave: alteraciones cefalogénicas, clasificación, dismesenquimosis.

ABSTRACT

Introduction: classifications on cephalic alterations have great dispersion secondary to diversity of medical specialties involved in head region.

Objective: To describe relevant classifications in craniofacial malformations and recommend a new classification.

Method: Was carried out a mixed study: hermeneutic and quantitative descriptive, to analyze the production of this kind of classifications on the Web of Sciences during the years 1992 to 2012. As result 263 papers was find on this topic and 22 papers were selected because provided classifications or modifications in this respect. This research analyzed the anatomical region, the classification type, the type of malformation and the magazine of publication.

Results: There was a prevalence of the type of morphogenic classification in 60 %, the mostly classified malformation type of by defect (fissures and hypoplasia) in 72 % and the representative magazine of cephalic alterations classifications was the *Journal of Craniofacial Surgery* where 44 % of them were published. An integrative morpho-physiopathologic classification was suggested and internal and external validation was analyzed.

Conclusions: was demonstrated the absence of any classification that joined all the cephalic malformations of all the anatomical cephalic regions. The recommended classification would being of utility for medical and dentistry specialties related to this anatomical region.

Key words: alterations cephalic, classification, dismesenquimosis.

INTRODUCCIÓN

La filosofía positivista que invadió a muchas universidades a finales del siglo XIX y principios del XX trajo consigo un deterioro del trabajo de conceptualización teórica del conocimiento científico. Esta concepción filosófica en la formación curricular de las universidades generó un efecto reduccionista de las ciencias médicas y estomatológicas, pues la formación académica se concentró en aportar lo esencial para el ejercicio de la profesión, en detrimento del fomento de una amplia incorporación de principios científicos y metodológicos investigativos que favorecieran el desarrollo teórico-conceptual y científico-técnico en búsqueda de la evidencia científica. El estigma del academicismo disciplinar generó que las especialidades médicas crearan "feudos" en el conocimiento científico, lo que impidió la interdisciplinariedad y la transdisciplinariedad en la solución de los problemas de la profesión, donde la participación colaborativa de las diferentes especialidades era puntual y formal, no se generaban aportes teórico-conceptuales sólidos.¹

En este sentido, la naciente reflexión epistemológica de la prospectiva universitaria en la formación médica y estomatológica abre las fronteras entre todas las disciplinas afines naturales y humanísticas, lo que permite generar convergencias en vez de trazar demarcaciones académicas. La reflexión no es patrimonio de ningún dominio disciplinar, es la actitud más rica del conocimiento, el momento en que este es capaz de autoconsiderarse y de metasistematizarse. Las posibilidades de conceptualizar una teoría del conocimiento para las ciencias estomatológicas es hoy una tarea capital a la vez de aleatoria y compleja; para ello hay que

comprender que la revolución científico-técnica que necesita la estomatología en nuestro país y en Latinoamérica debe ser desarrollada hoy no en una oposición bicategorial simplista, sino en el terreno de la complejidad transdisciplinar del modo de organización teórico-conceptual del conocimiento, lo que exige pensar la instrumentación teórico-conceptual estomatológica desde la teoría filosófica de los sistemas complejos. Con ello se construirá un nuevo paradigma teórico-metodológico y científico de la complejidad transdisciplinar como una necesidad epistemológica fundamental para la estomatología y las ciencias médicas en general.

Históricamente se trató de explicar los complejos procesos biológicos cefalogénicos a través de una concepción reduccionista que con teorías no demostradas planteaba como mecanismo de aparición de las malformaciones cráneo-maxilofaciales a los efectos secundarios ocurridos en los tejidos, sin comprender sus liados mecanismos celulares y moleculares. Por su parte las diferentes especialidades frecuentemente estudiaron de manera aislada las malformaciones cefalogénicas, lo que generó el establecimiento de clasificaciones muy diversas enfocadas en la descripción morfológica o en la terapéutica requerida, según las áreas anatómicas de su incumbencia, discriminando a las demás regiones anatómicas circundantes. Consecuentemente, existe una gran dispersión de clasificaciones referentes a las malformaciones cefalogénicas, sin que se conozca a ninguna que incluya a todas las áreas del neurocráneo y del viscerocráneo y a la vez sea descriptiva y aglutinadora con un mismo principio teórico, ya sea fisiopatológico, morfogénico, topográfico, funcional o estético.

Precisamente, la mencionada parcelación disciplinar generó que la evolución histórica del estudio de las malformaciones craneofaciales congénitas se dividiera en tres vertientes desde sus inicios, las cuales esbozaremos a continuación: 1) los grandes síndromes craneofaciales, 2) las craneosinostosis y 3) las fisuras faciales y craneales.

1. *Descripciones de los grandes síndromes craneofaciales:*

Se conoce que la descripción y estudio de lo que hoy conocemos por grandes síndromes craneofaciales se remonta al año 1557, cuando *Lycosthenes* describió la acrocefalosindactilia,² que cuatro siglos después y a propuesta por *Apert* en 1906 adquirió su nombre actual.³ Otras alteraciones fueron descritas al comienzo del siglo xx, como la disostosis craneofacial por *Crouzon*, en 1912.⁴

En 1889 *Berry* publicó en Londres la descripción de las malformaciones del I y II arcos branquiales. En 1892, *Treacher Collins* realizó un estudio más completo, mientras que *Franceschetti* y *Zwahlen* realizaron modificaciones sobre estas anomalías que publicaron durante los años 1944, 1949 y 1953 bajo la denominación de disostosis mandibulofaciales.⁵

2. *Descripciones de las craneosinostosis:*

Desde el inicio del siglo xvii, se conocen los primeros estudios de las craneosinostosis.^{4,6} Desde entonces, se describe que el crecimiento de las suturas craneales ocurre primariamente a expensas de las líneas de suturas, como lo describió luego *Sommerring*,⁷ en 1839 quien señaló que la presencia de puentes óseos en las suturas generaban deformidad del crecimiento craneal. Esa alteración fue caracterizada por *Otto*,⁸ en 1831, y finalmente *Virchow*⁹ en 1851, como un crecimiento craneal anormal, perpendicular al plano de la restricción del crecimiento ocasionado por la fusión de la sutura en cuestión. Surge así lo que hasta hoy conocemos como la ley de Virchow.

Un siglo más tarde, a mediados del siglo xx, *Van der Klaauw y Moss* revolucionaron nuevamente el estudio de esta entidad. *Moss*,¹⁰ en 1959, demostró a través de las cirugías craneales en niños con craneosinostosis que existía un mismo patrón de crecimiento craneal, relacionado con la fusión de cada sutura craneal específica y que existía una proyección radial de crecimiento compensatorio y que estaban involucradas las suturas de la base del cráneo. *Moss*¹¹ demostró en estudios de laboratorio que la presencia de la sutura por sí misma no determinaba el crecimiento del cráneo, ya que debía existir un estímulo primario de crecimiento que generara este crecimiento y que la bóveda craneal servía como recipiente, donde ocurría una aposición de hueso a expensas de las suturas, pero como consecuencia del estímulo de crecimiento craneal que existía.

*Persson*¹² demostró en 1979, en animales de laboratorio, que la restricción mecánica de la expansión de las suturas craneales determinaba la aparición de una deformidad similar a la craneosinostosis en cada caso, lo cual ratificaron y profundizaron *Bablery Persing*¹³ en 1982 y *Money, Losken y Siegel*¹⁴ en 1994. Un gran aporte significó el estudio de *Opperman y otros*,¹⁵ en 1994, que demostraron la determinante influencia del tejido mesenquimal, particularmente la duramadre y el periostio de la sutura en la permanencia de la abertura de las líneas de suturas durante el desarrollo craneal. Desde entonces, se ha demostrado la existencia de los factores de crecimiento del cráneo, especialmente la influencia de las citoquinas, el factor de crecimiento beta y el factor de crecimiento II tipo-insulina, los cuales tienen un papel determinante en las craneosinostosis no sindrómicas.^{6,16}

Delashaw y otros,¹⁷ en 1986, describieron la predicción de morfología craneal dependiente de las suturas sinostozadas y clasificaron a las craneosinostosis de la siguiente forma:

Braquicefalia: cuando la craneosinostosis ocurre en la sutura coronal, lo que genera una apariencia de turricefalia.

Plagiocefalia: cuando al craneosinostosis aparece unilateralmente en la sutura coronal, lo que produce una asimetría craneal y facial.

Escafocefalia: cuando la estenosis craneal se produce en la sutura sagital o interparietal, ubicada en la línea media craneal que favorece el acortamiento de la distancia interparietal y alargamiento de la distancia fronto-occipital.

Trigonocefalia: cuando la sinostosis aparece en la sutura metópica, o sea en la línea media del hueso frontal, lo que produce un hipotelorismo o acortamiento intercantal.

Estenosis landoidea: cuando la craneosinostosis ocurre en la sutura landoidea, o sea parieto-occipital.

Oxicefalia: cuando la sinostosis es múltiple con gran conflicto continente contenido, de manera que la única vía de crecimiento encefálico es a expensas de la fontanela anterior.

3. Clasificaciones de las fisuras craneales y faciales:

En el siglo xx, comenzó el interés por sistematizar el estudio de las fisuras craneales y faciales por lo que aparecieron las primeras clasificaciones. Así en 1962, la Asociación Americana del Paladar Hendido⁴ las clasificó en:

- Fisuras del proceso mandibular
- Fisuras naso-oculares
- Fisuras oro-oculares
- Fisuras oro-auriculares

Esta clasificación no incluyó a las fisuras medio-faciales del *Treacher-Collins*.

En 1966, *Karfik* basándose en la clasificación de *Morian*, consideró las características embriológicas y morfológicas de las malformaciones faciales y propuso la siguiente clasificación:¹⁸

- Malformaciones de la región rinoencefálica.
- Malformaciones del primer y segundo arcos branquiales.
- Malformaciones de la órbita y del globo ocular.
- Malformaciones faciales atípicas.

En 1969, *BooChai* escribió las fisuras oro-oculares y las subdividió en los tipos I y II,¹ mientras que en 1987 *Morian* propone una clasificación teniendo como referencia el agujero infraorbitario:⁶

Tipo I: Fisuras entre el agujero y la línea media de la cara.

Tipo II: Fisuras entre el agujero y la porción externa de la cara.

Sin embargo, fue *Paul Tessieren* 1973, quien describió de forma más completa las deformidades en los tejidos blandos y óseos, según los hallazgos en los estudios radiográficos y quirúrgicos.⁶

Esta clasificación tuvo como punto de referencia la órbita, sitio común entre cráneo y cara, de donde parten vectores o radios. Esta clasificación revolucionó la concepción fisiopatológica de las deformidades embriogénicas faciales, al entenderse todas ellas como alteraciones fisurales con una fisiopatología común; sin embargo, posee la desventaja de que no tiene en cuenta las craneosinostosis.¹⁹

Mediante esta investigación nos propusimos describir las clasificaciones más relevantes de las malformaciones craneofaciales y proponer una nueva clasificación. Como objetivos específicos tuvo los siguientes: describir la producción científica de clasificaciones sobre malformaciones cefalogénicas publicadas en la *Web of Sciences* en los últimos 20 años; evaluar el tipo de clasificación según su objeto descriptivo: morfogénico, topográfico, funcional, estético, sindrómico o quirúrgico según la capacidad descriptiva de las mismas en cuanto a la región anatómica que interesa y la revista de la *Web of Sciences* donde apareció publicado; correlacionar el tipo de malformación congénita que describe: por exceso, por defecto o sinostosis, según las zonas anatómicas que involucraban las clasificaciones objetos de estudio y presentar una clasificación que aglutine a todas las malformaciones cráneo-maxilofaciales con un mismo principio teórico-metodológico, en este caso morfo-fisiopatológico, así como describir su validación interna y externa.

MÉTODOS

Se realizó un estudio hermenéutico y cuantitativo descriptivo meta-analítico sobre las diferentes clasificaciones de las malformaciones de la región cráneo-maxilofacial, publicado en la *Web of Sciences* de las especialidades médicas y estomatológicas afines. Para este fin se realizó una búsqueda en la *Internet*, en el periodo comprendido de enero a mayo de 2012, que evaluaron revistas relacionadas con este tema dentro de las que se encontraron: *The Journal of Craniofacial Surgery*,

British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery, Plastic and Reconstructive Surgery y *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. Se analizaron además las revistas cubanas de ciencias médicas como referente contextuales.

Sobre la base del supuesto de que la producción de clasificaciones en las ciencias médicas es relativamente escasa y que frecuentemente su utilización es muy estable, fueron incluidos todos los artículos científicos que propusieron clasificaciones de las malformaciones cráneo-maxilofaciales publicados en la *Web of Sciences* durante el periodo comprendido entre 1992 y 2012. Se utilizaron las palabras clave: *cephalogenesis, cranial malformations, craneofacial surgery, classification craneofacial anomalies, maxillofacial anomalies* y *craneofacial syndromes*. Se emplearon buscadores de información y plataformas de publicación como el Google académico, Hinari, Scopus, Scielo y Medline. Se añadió además literatura clásica de la especialidad publicada en libros o artículos en fecha anterior a la referida, por su incuestionable importancia teórica al mostrar clasificaciones que aún están vigentes para la comunidad científica internacional.

Como resultado de la búsqueda se obtuvieron 263 artículos que fueron tamizados con el propósito de conservar solo los que propusieran una nueva clasificación relacionada con malformaciones en las áreas maxilofacial, craneal o craneofacial, así como aquellos que versaron sobre comparaciones de clasificaciones y su utilidad. De esta manera el estudio se circunscribió a 22 artículos que propusieron clasificaciones de alteraciones cefalogénicas.

VARIABLES

Se estudiaron las siguientes variables cualitativas:

- *Región anatómica que interesa:* esta variable se operacionalizó según las regiones de la cabeza como sigue:

Neurocráneo: cuando la malformación descrita se encontrara por encima de la línea bipupilar en el análisis antropométrico sobre tejidos blandos o sobre la sutura frontocigomática en el análisis antropométrico de tejidos duros (Figs. 1 y 2).

Viscerocráneo superior: cuando la malformación estuviera por debajo del neurocráneo y por encima del punto subnasal.

Viscerocráneo inferior: cuando la deformidad estuviera por debajo del viscerocráneo superior y hasta el borde inferior del cuerpo mandibular.

Viscerocráneo: cuando la malformación comprometía a los viscerocráneos superior e inferior.

Neurocráneo y viscerocráneo superior: cuando la anomalía involucraba a ambas regiones señaladas ya descritas.

Neurocráneo y viscerocráneo: cuando la deformidad congénita comprometiera a estructuras del neurocráneo y de los viscerocráneos superior e inferior (Figs. 1 y 2).

- *Tipos de clasificaciones de las malformaciones congénitas craneofaciales:*

Morfogénicas: cuando la clasificación se refiriera a los procesos de formación de los tejidos cefalogénicos o su estructuración molecular o celular.

Topográfica: cuando la clasificación versara sobre los signos clínicos de las malformaciones o su traducción imagenológica.

Funcional: cuando la nomenclatura propuesta tuviera como finalidad agrupar a las malformaciones según la disfunción o incapacidad que genera.

Estética: cuando el criterio de la clasificación tuviera como base la desarmonía estética de acuerdo a criterios de belleza y armonía facial.

Sindrómica: en los casos en que el autor se centrara en agrupar las malformaciones según el conjunto de síntomas y signos que presenta en común o los síndromes que constituyen.

Quirúrgica: cuando la finalidad de la clasificación fuera el tipo de proceder quirúrgico pertinente para cada caso.

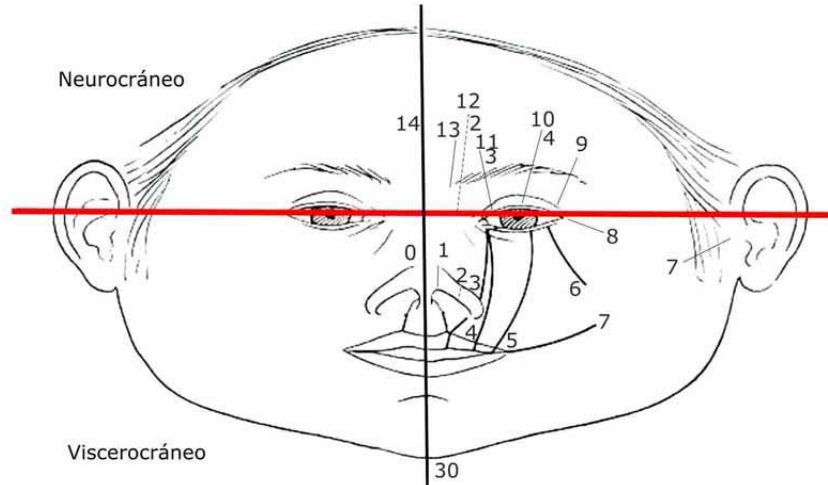


Fig. 1. Esquema representativo de las fisuras faciales de Tessier¹⁹ en los tejidos blandos, modificado por el autor para delimitar las regiones de neurocráneo y viscerocráneo.

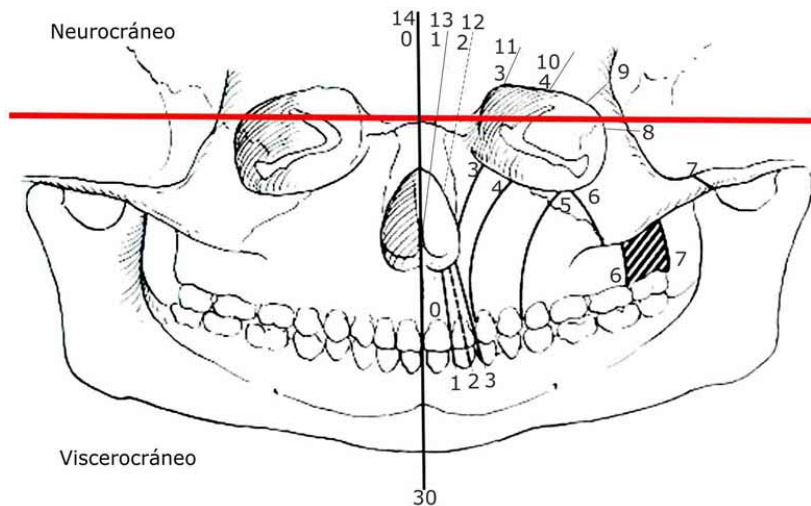


Fig. 2. Esquema representativo de las fisuras faciales de Tessier¹⁹ en los tejidos duros, modificado por el autor para delimitar las regiones de neurocráneo y viscerocráneo.

• *Tipo de malformación congénita:*

Morfogénicas: cuando la clasificación se refiriera a los procesos de formación de los tejidos cefalogénicos o su estructuración molecular o celular.

Topográfica: cuando la clasificación versara sobre los signos clínicos de las malformaciones o su traducción imagenológica.

Funcional: cuando la nomenclatura propuesta tuviera como finalidad agrupar a las malformaciones según la disfunción o incapacidad que genera.

Estética: cuando el criterio de la clasificación tuviera como base la desarmonía estética de acuerdo a criterios de belleza y armonía facial.

Sindrómica: en los casos en que el autor se centrara en agrupar las malformaciones según el conjunto de síntomas y signos que presenta en común o los síndromes que constituyen.

Quirúrgica: cuando la finalidad de la clasificación fuera el tipo de proceder quirúrgico pertinente para cada caso.

- *Tipo de malformación congénita:*

Por defecto: cuando la malformación estuvo dada por solución de continuidad e hipoplasias de los tejidos.

Por exceso: cuando la malformación estuvo dada por hiperplasias tisulares o tejidos redundantes.

Sinostosis: cuando la malformación estuvo dada por cierre precoz de suturas óseas.

PROCESAMIENTO

Para el procesamiento de la información se elaboró un cuaderno de recolección de datos, a través de *Microsoft Office Excel 2003*, donde se confeccionó un documento que recogió todas las revistas analizadas y la cantidad de artículos de esta temática encontrados en ellas. La información se procesó a través del paquete estadístico SPSS. Los resultados fueron vaciados en tablas para su análisis posterior.

ANÁLISIS HERMENÉUTICO

Se procedió a describir la clasificación que ahora se propone, como resultado del análisis de variables antes realizado, la cual se catalogó como integral morfo-fisiopatológica. Se analizó la validación interna que tuvo esta clasificación según su sustento y estructuración teórico-metodológica y su aceptación en el Equipo Multidisciplinario de Cirugía Craneofacial Pediátrica de La Habana, así como la validación externa dada por las publicaciones científicas donde ha sido utilizada y los eventos científicos donde se ha expuesto a la comunidad científica internacional y nacional.

RESULTADOS

CLASIFICACIONES SOBRE MALFORMACIONES CRÁNEO-MAXILOFACIALES DE LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS EN LA WEB OF SCIENCIES

La tabla 1 muestra el comportamiento de las publicaciones en los últimos 20 años atendiendo a los tipos de clasificaciones de las malformaciones congénitas craneofaciales publicadas en la *Web of Sciences* o en o casas editoriales científicas de impacto internacional según la región anatómica que involucran. Se constató que de un total de 25 publicaciones sobre esta temática, existió predominio de las

publicaciones que involucraron al viscerocráneo en su totalidad representadas en el 32,0 %, seguidas por las que solo implicaron el neurocráneo (28,0 %). Solo aparecieron 3 artículos que discurrían sobre propuestas de clasificaciones que involucraban al neurocráneo y viscerocráneo en su conjunto. A pesar de ello hubo ausencia de significación estadística al analizar las regiones específicas.

Tabla 1. Tipos de clasificaciones de las malformaciones congénitas craneofaciales, según la región anatómica que involucran, publicadas en revistas o por editoriales de gran impacto internacional

Región anatómica que interesa**	Tipo de clasificación de las malformaciones congénitas craneofaciales*												Total	
	Morfogénica		Topográfica (clínica e imaginológica)		Funcional		Estética		Sindrómica		Quirúrgica			
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Neurocráneo	—	—	6	24,0	1	4,0	—	—	—	—	—	—	7	28,0
Viscerocráneo superior	—	—	—	—	—	—	1	4,0	—	—	1	4,0	2	8,0
Viscerocráneo inferior	1	4,0	2	8,0	—	—	—	—	—	—	1	4,0	4	16,0
Viscerocráneo	—	—	6	24,0	—	—	—	—	1	4,0	1	4,0	8	32,0
Neurocráneo y Viscerocráneo superior	—	—	—	—	1	4,0	—	—	—	—	—	—	1	4,0
Neurocráneo y Viscerocráneo	—	—	1	4,0	—	—	—	—	1	4,0	1	4,0	3	12,0
Total	1	4,0	15	60,0	2	8,0	1	4,0	2	8,0	4	16,0	25	100,0

*p= 0,002

**p= 0,062

Tabla 2. Tipo de malformación congénita según su expresión fenotípica y la región anatómica que interesa

Región anatómica que interesa	Tipo de malformación congénitas*							
	Por defecto: Soluciones de continuidad e hipoplasias		Por exceso: Displasias o tejidos redundantes		Sinostosis		Mixtas	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Neurocráneo	2	8,0	—	—	5	20,0	—	—
Viscerocráneo superior	1	4,0	1	4,0	—	—	—	—
Viscerocráneo inferior	4	16,0	—	—	—	—	—	—
Viscerocráneo	7	28,0	—	—	—	—	1	4,0
Neurocráneo y Viscerocráneo superior	1	4,0	—	—	—	—	—	—
Neurocráneo y Viscerocráneo	3	12,0	—	—	—	—	—	—
Total	18	72,0	1	4,0	5	20,0	1	4,0

*p= 0,000

En cuanto a los tipos de clasificaciones de las malformaciones congénitas craneofaciales predominó el tipo de clasificación topográfica de las malformaciones, ya fuera por descripción clínica o imaginológica (60,0 %), lo cual resultó significativo estadísticamente ($p= 0,002$), seguido por las clasificaciones de tipo quirúrgica (16,0 %). El resto de los tipos de clasificaciones morfogénica, funcional, estética o sindrómica no sobrepasaron el 8,0 % de representación.

La tabla 2 nos muestra los resultados de las publicaciones científicas sobre malformaciones cefalogénicas en el periodo objeto de estudio según la expresión fenotípica de las malformaciones congénitas y la región anatómica que interesa. Existió un marcado predominio de las clasificaciones que describieron a las malformaciones craneofaciales congénitas por defecto, o sea, generadas por soluciones de continuidad (fisuras) e hipoplasias, con el 72,0 % de las publicaciones realizadas en los últimos 20 años y recogidas en este estudio, con una alta significación estadística para esta variable ($p= 0,0001$).

Llama grandemente la atención que ninguna de las publicaciones que involucraron a la vez el neurocráneo y el viscerocráneo incluyeron a las malformaciones cefalogénicas por exceso o por sinostosis craneales o craneofaciales. Solo una clasificación incluyó a las deformidades por exceso, pero se limitó solamente al viscerocráneo superior (tercio medio facial). Las clasificaciones que describieron los viscerocráneos superior e inferior no incluyeron la posibilidad de asociación con sinostosis; mientras que existió solo una clasificación de las que describieron el viscerocráneo clasificada como mixta, pues incluyó el hipertelorismo, sin incluir a las sinostosis faciales o craneales. Hubo ausencia de alguna clasificación que aglutinara descriptivamente las malformaciones del neurocráneo y viscerocráneo por defecto, por exceso y por sinostosis.

Tabla 3. Tipos de clasificaciones de las malformaciones congénitas craneofaciales según la revista de la *Web of Sciences* donde fue publicada

Revistas de la <i>Web of Sciences</i> y otros*	Tipo de clasificación de las malformaciones congénitas craneofaciales*												Total	
	Morfogénica		Topográfica (clínica e imaginológica)		Funcional		Estética		Sindrómica		Quirúrgica			
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
The Journal of Craniofacial Surgery	—	—	9	36,0	1	4,0	1	4,0	—	—	—	—	11	44,0
British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery	—	—	4	16,0	—	—	—	—	—	—	1	4,0	5	20,0
Journal of Oral and Maxillofacial Surgery	—	—	1	4,0	1	4,0	—	—	—	—	—	—	2	8,0
Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery	—	—	1	4,0	—	—	—	—	—	—	1	4,0	2	8,0
Plastic and Reconstructive Surgery	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	4,0	1	4,0
American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics	1	4,0	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	4,0
Libros recientes	—	—	—	—	—	—	—	—	2	8,0	1	4,0	3	12,0
Total	1	4,0	15	60,0	2	8,0	1	4,0	2	8,0	4	16,0	25	100

$p= 0,004$

La tabla 3 presenta los tipos de clasificaciones de las malformaciones congénitas craneofaciales según la revista de la *Web of Sciences* donde fueron publicadas. La

revista científica que más publicaciones tuvo sobre esta temática fue *The Journal of Craniofacial Surgery* con 11 artículos con propuestas de clasificaciones sobre malformaciones congénitas craneofaciales en los últimos 20 años, lo cual representa 44,0 % de la casuística objeto de estudio ($p= 0,004$), seguida por la *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* con 5 propuestas lo que representa el 20,0 % de las mismas. El resto de las revistas presentaron una o dos propuestas de nuevas clasificaciones sobre esta temática, mientras que 3 clasificaciones no reportadas en las revistas de la *Web of Sciences* fueron encontradas en libros especializados sobre la temática publicados internacionalmente en los últimos 5 años.

PRESENTACIÓN DE UNA CLASIFICACIÓN INTEGRADORA MORFOFISIOPATOLÓGICA DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS CRANEOFACIALES

Metodología de clasificación

Aunque la comprensión de la cefalogénesis es compleja por la cantidad de estructuras moleculares, celulares y tisulares comprometidas, no se debe restringir su descripción a las estructuras morfológicas superiores, ni eludir la explicación de los mecanismos moleculares imbricados en su aparición. La propuesta de una clasificación debe ceñirse más al nivel tisular donde predomine la descripción morfológica, la cual podrá determinar el profesional mediante examen clínico e imaginológico. Sin embargo la simple descripción anatómica no permite aglutinar a tantas malformaciones en las diversas y complejas regiones cefálicas respecto a sus estructuras y funciones. Es por eso pertinente la propuesta de una clasificación que posea una clara descripción morfológica donde no queden ambigüedades de nomenclaturas y que resuma convergentemente la fisiopatología de todas las alteraciones cefalogénicas, que frecuentemente aparecen liadas.

Por las razones antes expuestas se propone un término que integre las sinostosis craneales y faciales, a las malformaciones por defecto, ya sean fisuras o hipoplasias y a las malformaciones por exceso. Es precisamente el nivel morfológico tisular donde existe una confluencia morfofisiopatológica de la expresividad fenotípica de las alteraciones cefalogénicas, con un tejido embrionario común afectado en todas ellas, se trata del ectomesénquima. Con el reconocimiento del protagonismo ectomesenquimal no se pretende explicar la etiología ni los mecanismos de ocurrencia de las alteraciones cefalogénicas, para lo cual el autor ha propuesto la teoría holístico-sinérgica de las malformaciones cefalogénicas, sino resaltar la estructura embrionaria que mayor afectación va a presentar en la fenotipiacefalogénica de todas ellas independientemente de su localización en el neurocráneo, el viscerocráneo o en ambas, como ocurre en algunos de los grandes síndromes craneofaciales.

Precisamente el término propuesto para describir a todas las alteraciones congénitas cefalogénicas es el de *ectomesenquimosis* pues todas ellas presentan en común la alteración de la morfología del ectomesénquima. Etimológicamente el prefijo *ecto* proviene del griego *ἐκτός* que significa por fuera o en el exterior, lo que hace alusión a la porción del ectodermo que participa en la cefalogénesis. La raíz gramatical *mesénquima* proviene del griego: *mesen* (gr. *μεσος*) que significa *meso*: medio o intermedio, refiriéndose a que esta es la capa embrionaria germinativa intermedia y *quima* se deriva del término *cyma*, *-αῖτις* que significa rama de un árbol; o sea, el mesénquima es la ramificación embrionaria intermedia. Por su parte el sufijo *osis* o *sis* (gr. *σῆσις*) significan en griego: imperfección, algo irregular, o anormal que genera una enfermedad o padecimiento. Por eso el término *ectomesenquimosis* significa una imperfección del ectomesénquima que genera un padecimiento. Como es sabido del mesénquima se derivan los tejidos: óseo,

muscular, vascular, linfático, aponeurótico, entre otros, mientras que del ectodermo se derivan los epitelios, el esmalte dentario y el sistema nervioso central y periférico.

Además para describir de qué tipo de alteración morfológica se trata este autor propone el empleo del sufijo *quisis* que en griego significa fisura, para referirse a las fisuras craneales como craneosquisis y a las fisuras faciales como faciosquisis, mientras que para referirse a las alteraciones cefalogénicas por exceso de tejido el autor propone el término *hipercraneostosis* que significa formación ósea craneal excesiva o el de hiperfaciostosis. Históricamente se empleó el término de displasia frontofacial para referirse al aumento de tamaño malformativo de la región frontofacial, sin embargo el término displasia significa anomalía del desarrollo, lo cual no describe realmente la afección.

El autor de este artículo también propone en esta clasificación el uso de una nomenclatura según las estructuras tisulares afectadas, donde se empleará entre paréntesis y luego de la clasificación antes explicada las siglas de *P* para referirse a la presencia de compromiso de la piel, la *T* para referirse a la presencia de compromiso del tejido subcutáneo (músculo-aponeurótico y nervioso) y la *H* para referirse a la presencia de compromiso del hueso. Esta posibilidad permite detallar la penetrancia fenotípica de la anomalía en cuestión, lo cual tiene un importante valor topográfico y para la planificación quirúrgica. Este aporte también suple un déficit de la clasificación de Tessier que no tuvo en cuenta la implicación de los tejidos afectados, ya sean blandos o duros, cuyos procedimientos terapéuticos pueden diferir marcadamente.

El autor tomó como referente teórico la clásica clasificación de las fisuras craneofaciales de *Paul Tessier*¹⁹ (1973), quien describió de forma más completa las deformidades en los tejidos blandos y óseos, según los hallazgos en los estudios radiográficos y los hallazgos quirúrgicos. Esta clasificación tiene como punto de referencia a la órbita para los tercios faciales medio y superior, sitio común entre el cráneo y la cara, de donde parten vectores o radios y para los tercios faciales medio e inferior a la boca.

Por las razones antes expuestas el autor empleó como base la descripción de las fisuras de *Tessier*¹⁹ y la combinó con su criterio respecto a la delimitación del neurocráneo y el viscerocráneo (Figs. 1 y 2). Para poder establecer un referente morfofisiopatológico propone el empleo del plano bipupilar en los tejidos blandos y de la porción superior de la sutura frontonasal en los tejidos duros, como los referentes que delimitarán el neurocráneo del viscerocráneo, pues al ser la órbita la estructura anatómica de partida de Tessier para radiar las fisuras, todas las fisuras craneales paramediales tienen un compromiso palpebral o del techo de la órbita que constituye a la vez parte del piso de la fosa craneal anterior.

Con esta codificación Tessier revolucionó la concepción fisiopatológica de las deformidades embriogénicas faciales, aunque tuvo como desventaja el entenderlas a todas ellas como alteraciones fisurales y el no haber incluido las malformaciones por exceso de tejido, pues muchas malformaciones craneofaciales no están producidas por fisuras, sino por tejido hiperplásico (óseo o blando). La clasificación de Tessier tampoco tuvo en cuenta las craneosinostosis, ni las fisuras craneales por detrás del hueso frontal, ya fueran media-superior o craneal posterior (supratorcular o infratorcular). A pesar de esto, por la brillantez de la clasificación de Tessier y su muy buena aceptación se empleará esta como base y se hará referencia a las malformaciones según su numeración aunque no se trate específicamente de una fisura, esto tendrá como propósito tener el referente anatómico respecto a la ubicación radial de la anomalía.

Cuadro. Clasificación propuesta por el autor

Ectomesenquimosis craneales		
Craneosquisis	Hipercraneostosis	Craneosinostosis
Tipos 9 a 13 Tipo 14: anterior (.a) posterior (.p) completa (.c) antero- posterior atípica (At): superior (.s) posterior (.p): supratorcular (S) infratorcular (I) Magna: con o sin agenesia encefálica (A) Luego del sistema PTH, aclarar si: encefalocele o encefalomeningocele (E) meningocele (M)	Tipos 9 a 13 Tipo 14	a) Tipo escafocefalia (Esca): sutura sagital b) Tipo braquicefalia (Braq): sutura coronal) c) Tipo trigonocefalia (Trig): sutura metópica d) Tipo plagiocefalia (Plag): craneosinostosis unilateral: - anterior (hemicoronal) - posterior (hemilandoidea) e) Tipo landoidea (Land) f) Tipo oxicefalia (Oxic): múltiples suturas
Ectomesenquimosis faciales		
Faciosquisis	Hiperfaciostosis	
Tipo 0: anterior (.a) si fisura media posterior (.p) si fisura palatina bilateral o úvula bífida Tipos 1 a 3: anterior (.a) si fisura labial unilateral posterior (.p) si fisura palatina unilateral completa (.c) si FLAP Tipos 4 a 8	Tipos 0 a 8	
Ectomesenquimosis craneofaciales		
Craneofaciosquisis	Hipercraneo-faciostosis	Craneofaciosinostosis
Todas las posibles combinaciones de faciosquisis y craneosquisis.	Todas las posibles combinaciones de hiperfaciostosis con ipercraneostosis.	1. Pura: combinaciones de sinostosis- craneofaciales (ya descritas) no relacionadas a fisuras u otra malfor- mación: Orb: orbitaria (exoftalmía) Max: maxilar 2. Compleja (C): asociadas a otras malformaciones faciales o craneales.
Nomenclatura según el lado afectado Luego del tipo, aclarar siempre que corresponda si: derecha (D) izquierda (I) bilateral (B)		
Nomenclatura según las estructuras tisulares afectadas P= compromiso de la piel T= compromiso del tejido subcutáneo (músculo-aponeurótico y nervioso) H= compromiso óseo O= en la fisura Tipo 7: se añade a la descripción PTH la de la oreja (-O) cuando aparezcan microtia o acrotia, pudiendo ser (PTH-O).		

Es importante aclarar que aunque el término *ectomesenquimosis* es el elemento conceptual que agrupa a todas las malformaciones congénitas craneales y faciales, en la práctica médica cotidiana sería posible suprimirlo para sintetizar esta clasificación, refiriéndose directamente a la existencias de *craneosquisis* o *craneostosis*, *faciosquisis* o *faciostosis* y sus combinaciones, infiriendo que toda malformación craneofacial es una *ectomesenquimosis*. Evidentemente todo facultativo actuante debe manejar la terminología de *ectomesenquimosis*, la cual podrá usar o suprimir según su elección.

Al clasificar las malformaciones cefalogénicas en los casos en que no son lesiones de la línea media, el facultativo deberá señalar el lado donde se encuentra la lesión. De esta manera luego del término que describe el tipo de malformación y la localización (neurocráneo o viscerocráneo) se escribirá en letra mayúscula una *I* si se trata del lado izquierdo, una *D* si se trata del lado derecho y una *B* si es bilateral con igual magnitud, si difieren sustancialmente una de otra se describirán de manera independientes. Cuando la clasificación sea muy extensa por tener varios tipos de malformaciones craneofaciales se podrá simplificar esta con la sustitución de la palabra "tipo" por una "t". Siempre se clasificará de arriba hacia abajo y al referirse a la nomenclatura de las líneas de Tessier se realizará de la menor a la mayor. En los casos en que exista un síndrome craneofacial o maxilofacial bien definido el facultativo podrá restringir la clasificación al tipo de la *ectomesenquimosis* explicando como "tipo" el síndrome en cuestión o podrá añadir la descripción de las afecciones de manera pormenorizadas con el empleo de los restantes recursos de esta clasificación entre corchetes. Cuando se trate de más de una malformación bilateral (*B*) o unilateral ya sea derecha (*D*) o izquierda (*I*), se usará la conjunción "y" para los tipos numéricos señalados sin volver a emplear la descripción de localización antes mencionada. Estos detalles se entenderán mejor más adelante (cuadro).

Ectomesenquimosis craneales por craneosquisis

Dentro de las *ectomesenquimosis* craneales se encuentran las alteraciones por craneosquisis o fisuras craneales. En este grupo de anomalías se incluyen a las clásicas fisuras de Tessier de la 9 a la 14 que comprometen al neurocráneo, e involucran a las regiones anteriores de la bóveda y la base del cráneo. Sin embargo, Tessier no discierne en su clasificación respecto a las fisuras tipo 14 frontal que puede tener meningocele o encefalocele y la fisura 14 a nivel sincipital o naso-orbito-etmoidal en la que puede no apreciarse clínicamente una fisura facial y estar presente la solución de continuidad en la base anterior del cráneo, la cual no es habitualmente diagnosticada como fisura 14. Es por ello que el autor de este trabajo prefiere clasificar las fisuras medias o 14 de Tessier de la siguiente manera:

Craneosquisis tipo 14 anterior: cuando existe una solución de continuidad a nivel de los tejidos duros o blandos en la línea media del tercio superior facial que compromete la región frontal. En estos casos se añadirá al número catorce, que describe se trata de una fisura media craneal, un punto seguido de la letra *a* minúscula, para señalar que la fisura es anterior, o sea: craneosquisis t.14.a. También se usará el sistema descriptivo PTH, esto definirá si hay presencia de fístula con salida de líquido cefalorraquídeo por estar comprometida la piel (P), o del tejido celular subcutáneo (T) si hay alopecia y delgadez del cuero cabelludo y compromiso óseo (H) si hay solución de continuidad craneal, lo cual puede incluir la herniación encefálica. Como en todas las fisuras que comprometan la bóveda o la base craneal y que se describirán a continuación, ante la presencia de meningocele o encefalomeningocele se añadirá fuera del paréntesis un guión "-" con una *E* si hay encefalocele o encefalomeningocele y una *M* si hay meningocele. Por ejemplo: un paciente con solución de continuidad en la línea media a nivel del

hueso frontal, que presenta encefalomeningocele con deformidad sólo a ese nivel y fístula cefalorraquídea se clasificaría así: craneosquisis t.14.a (PTH)-E.

Craneosquisis tipo 14 posterior: cuando esta indemne la porción frontal del tercio superior de la cara pero existe una solución de continuidad en la línea media del piso de la fosa anterior (hueso esfenoides), se pueden generar la aparición de meningoceles o encefaloceles sincipitales que pueden protruir a la región naso-órbito-etmoidal o a las vías aéreas faríngeas superiores. En estos casos se añadirá al número catorce, que describe se trata de una fisura media craneal, un punto seguido de la letra *p* minúscula, para señalar que la fisura es posterior, o sea: craneosquisis t.14.p, a lo que se añadirá el sistema descriptivo PTH. Si la solución de continuidad se extiende a la región media nasal o deforma la región frontonaso-orbital causando hipertelorismo estaríamos en presencia de una craneofaciosquisis, como veremos *a posteriori*.

Además de las craneosquisis tipo 14 que se extienden por la línea media se pueden encontrar otras craneosquisisparamediales que comprometen la región del frontal; por ejemplo: un paciente que presente una solución de continuidad ósea frontal paramedial derecha, con déficit de tejido celular subcutáneo y con la piel indemne a nivel de la fisura 10 de Tessier y con coloboma palpebral superior que compromete los músculos orbiculares a nivel de una fisura 11 de ese mismo lado, sin compromiso óseo se clasificaría de la siguiente manera: craneosquisis D tipo 10 (SH) y tipo 11 (PS). Recordemos que entre paréntesis se coloca la afección de los tejidos de piel (P), tejido subcutáneos (T) (musculares, nerviosos y aponeuróticos) y ante compromiso del hueso se coloca (H).

Además el autor de esta investigación propone ampliar la clasificación de Tessier para suplir su silencio descriptivo respecto al resto de las fisuras craneales superiores, laterales y posteriores y las acraneas. En estos casos se describirán como fisuras craneales atípicas, describiendo los huesos a través de los que se extienden. Estas fisuras craneales atípicas son:

Las fisuras craneales superiores: cuando se trata de soluciones de continuidad en la región de la bóveda craneal superior ya sea media o paramedia, siempre que haya compromisos de los huesos parietales. En estos casos también se usará el sistema descriptivo PTH, y si existe meningocele o encefaloceles se añadirá fuera del paréntesis un guión "-" con una *E* si hay encefalomeningocele o una *M* si hay meningocele. Por ejemplo, un paciente con una fisura craneal media superior con meningocele y fístula cefalorraquídea se clasificaría de la siguiente manera: craneosquisisAt.s (PTH)-M.

Las fisuras craneales laterales: cuando se tratan de soluciones de continuidad en la región lateral de la bóveda craneal que compromete a la concha temporal, Estas se generan frecuentemente a partir de fisuras tipo 8 de Tessier que se extienden a la bóveda craneal lateral.

Las fisuras craneales posteriores: cuando se trata de soluciones de continuidad en la región de la bóveda craneal posterior con compromiso que incluya al hueso occipital. En todos los casos se usará el sistema PTH aclarando la presencia de encefalocele o meningocele y si lo desea podrá acompañarlo de una letra *I* cuando sean de tipo infratorcular o de una letra *S* cuando la fisura sea supratorcular, teniendo como elemento anatómico de referencia a la tórcula que se relaciona topográficamente con el occipucio craneal. Por ejemplo un paciente con una fisura craneal media posterior suprafratorcular con encefalomeningocele sin fístula cefalorraquídea y sin daño al grosor del cuero cabelludo se clasificaría de la siguiente manera: craneosquisisAt.p (H)-ES.

La fisura tipo acraneas: el término acraneas es incorrecto, pues significa ausencia de cráneo y los pacientes con diagnóstico de acraneas tienen frecuentemente al menos algunos huesos de la base del cráneo incluso parte de los huesos de la bóveda, sobre todo de la región temporal. Es por ello que preferimos el término de craneosquis magna para referirnos a la acraneas que conceptualmente se emplearía cuando se trata de la conjunción de varias fisuras craneales que impidieron la formación completa de la bóveda craneal o su agenesia; esta craneosquis magna puede ser con agenesia encefálica o no. En este caso se empleará el sistema descriptivo topográfico PTH que puede asociarse a meningoceles en algunos casos raros; la agenesia encefálica se representará con un guión "-" y una A, luego del sistema PTH.

En la actualidad los avances tecnológicos de la medicina han hecho posible que algunos pacientes con "acraneas" sin agenesia encefálica tengan una sobrevida mucho mayor que lo reportado durante el siglo xx, lo cual involucra al cirujano maxilofacial, al neurocirujano y al cirujano craneofacial a su atención incluso quirúrgica. Así un paciente con "acraneas" sin agenesia encefálica, sin fístula cefalorraquídea, sin compromiso del grosor del cuero cabelludo puede clasificarse como una craneosquis magna (H). Otro ejemplo sería un paciente con "acraneas", sin agenesia encefálica, con fístula cefalorraquídea se clasificaría como craneosquis magna (PTO), mientras que un paciente con agenesia de la bóveda craneal y agenesia encefálica, que presenta solución de continuidad del cuero cabelludo puede clasificarse como: craneosquis magna (PTH)-A.

Ectomesenquimosis craneales por craneosinostosis

Por todos es conocida la clasificación de las craneosinostosis de *Delashaw y otros*,¹⁷ realizada en 1986 y que ya describimos en la introducción de este artículo. Este tipo de ectomesenquimosis craneal será clasificada de esta misma manera atendiendo a la sutura sinostosis precozmente, de manera que será descrita como ectomesenquimosis craneal por craneosinostosis tipo braquicefalia (sutura coronal), tipo escafocefalia (sutura coronal), tipotrigonocefalia (sutura metópica), tipo landoidea (sutura landoidea), tipo oxicefalia (varias o todas las suturas). La craneosinostosis tipo plagiocefalia (craneosinostosis unilateral) se clasificará como anterior cuando la sinostosis sea hemicoronal o posterior cuando sea hemilandoidea (cuadro). Se especificará el lugar de la lesión colocando una D (derecha) y una I (izquierda) luego de la palabra plagiocefalia y para declarar su posición anterior o posterior hará colocando un guión "-" y una *a* cuando sea anterior y una *p* cuando sea posterior.

En estos casos no se usará el sistema PTH pues en la gran mayoría de los casos la craneosinostosis afecta solo al hueso, exceptuando los casos extremos en los que por un gran conflicto continente-contenido pueden aparecer lagunas óseas, adelgazamiento de la piel y traumatismos con fístulas secundarias, en cuyos casos se empleará el sistema PTH. Un ejemplo de este tipo de ectomesenquimosis sería un paciente con asimetría craneal por craneosinostosis de la sutura landoidea izquierda, en este caso se clasificaría como: craneosinostosis tipo plagiocefalia I-p.

Ectomesenquimosis craneales por hipercraneostosis

En estos casos la afección no es por defecto de tejido, sino por exceso, donde podemos encontrar hueso, o tejido subcutáneo (músculo, nervios y aponeurosis), y piel redundante. Esta afección puede aparecer en cualquiera de las localizaciones

de las fisuras clásicas de Tessier, por lo que se utilizarán las referencias numéricas de estas en la región del neurocráneo, de la 9 a la 14. En estos tipos de ectomesenquimosis se tendrá en cuenta el sistema descriptivo PTH entendiéndose que la afectación será por exceso y no por defecto. Es frecuente en estos pacientes encontrar lipomatosis subcutánea y piel con tejido redundante y flácido. Al igual que en las otras ectomesenquimosis se empleará la nomenclatura para señalar el lado afectado derecho (D) o izquierdo (I), la cual se colocará luego de la palabra hipercraneostosis, luego aparecerá el tipo, seguido del sistema descriptivo tisular PTH.

Un ejemplo podría ser un paciente con tejido redundante congénito en el arco superciliar derecho con engrosamiento subcutáneo por lipomatosis y ectopia de los folículos pilosos de la cabeza de la ceja, que se encuentran más lateralizados y con discreto aumento óseo de ese arco superciliar a nivel de la línea 12 correspondiente a la clasificación de Tessier, sin causar hipertelorismo de la órbita o telecanto del globo ocular derecho. Debe tenerse en cuenta que una diferencia menor de 3 milímetros de las distancias medio-cantales puede considerarse como normal, y no requiere tratamiento quirúrgico. Esta ectomesenquimosis se clasificaría como: hipercraneostosis D t.12 (PTH).

Ectomesenquimosis faciales por faciosquisis

Estos tipos de ectomesenquimosis resultan los más conocidos, pues precisamente coincide con la clasificación de Tessier para las fisuras faciales de la 0 a la 8. A pesar de ello deben añadirse algunos detalles para completar la nomenclatura, tal es el caso del empleo de la nomenclatura para señalar el lado en que se encuentra la fisura (derecho o izquierdo) y del sistema descriptivo tisular PTH que se incluirá entre paréntesis luego de describir el tipo de fisura. Tessier en su clasificación no describió con precisión la fisura labio-alveolar, ni tampoco dio solución a las fisuras palatinas completas o incompletas.

La fisura facial media o tipo 0 tiene sus especificidades en la región bucal que antiguamente se consideraba con muy alta inviabilidad de supervivencia del neonato, pero que en la actualidad los adelantos médicos permiten una mayor sobrevivencia de estos pacientes, requiriendo incluso tratamiento quirúrgico. La fisura labio-alveolo-palatina puede ser media, tipo 0, 1, 2 o 3. El autor de este trabajo propone en su clasificación la inclusión de las fisuras palatinas denominadas como faciosquisis tipo 0, 1, 2, o 3 en anteriores (*a*): cuando compromete la región labio-alveolar; posteriores (*p*): cuando comprometen el paladar; y completas (*c*): cuando recorren desde la región facial hasta la bucal posterior. En este caso una fisura palatina completa bilateral será diagnosticada como una faciosquisis tipo 0.p (PTH), se usará el sistema PTH para significar la afección de mucosa (P), tejido submucoso muscular (T) y hueso (H) cuando exista compromiso de la espina nasal posterior. Si la fisura fuera palatina incompleta que solo comprometiera a la úvula, sin afectar los tejidos musculares periestafilinos la clasificación será: faciosquisis t.0.p (P), si afecta a los tejidos musculares sin atrofiar siquiera a la espina nasal posterior la clasificación será: faciosquisis t.0.p (PT).

Las faciosquisis tipo 1 y 2 son raras, pues según la clasificación de Tessier la fisura facial 1 ocupa la línea de unión entre el incisivo central y el lateral, mientras que la fisura 2 la región media del incisivo lateral. Es por ello más probable ver fisuras 1 y 2 a nivel labial y no dentoalveolar, pues la fisura labio-alveolo-palatina (FLAP) se establece entre la premaxila y el hueso palatino, incluyendo en el segmento fisurado a los gérmenes de los cuatro incisivos superiores. Consecuentemente una fisura palatina unilateral derecha se clasificará siempre como una faciosquisis D t.3.p (PTH), mientras, por ejemplo, que una fisura labial unilateral izquierda con

compromiso del piso nasal se clasificaría como facioquisis I t.3.a (PTH), si esa fisura no tuviera compromiso de piso nasal o alveolar se clasificaría facioquisis I t.3.a (PT). Las combinaciones se clasificará usando la conjunción "y", este sería el caso de una FLAP izquierda con una fisura labial derecha, sin compromiso de piso nasal, ni del alveolo se clasificaría como: facioquisis I t.3.c (PTH), D t.3.a (PT).

Por su parte las faciosquisis tipo 4 a la 6 se relacionan con colobomas y la fisura facial oblicua, la tipo 7 con microsomía, microtia, macrostomía y apéndices preauriculares y la tipo 8 se asocia al signo antimongoloide del síndrome de Treacher Collins y cuando aparecen fisuras orbitarias laterales. En todas ellas se tendrá en cuenta el sistema PTH y la especificación del lado afectado. Sin embargo, en el caso de la fisura 7 de Tessier se incluirá en el sistema descriptivo PTH la descripción de afección en la oreja unida por un guión "-O", esta letra se añadirá si existiera presencia de microtia o acrotia.

La simple nomenclatura sindromológica no significa una real descripción de la afección que presenta un paciente (faciosquisis tipo Treacher Collins), por lo que es pertinente la descripción morfofisiopatológica y topográfica que proponemos. Por ejemplo: el síndrome de Treacher Collins pueden clasificarse de diversas maneras atendiendo a la penetrancia del síndrome y a su expresividad fenotípica. Si se trata de un paciente con rasgos antimongoloides bilaterales sin colobomas, ni daño en piel, ni tejido subcutáneo periorbitarios y con perfil convexo por hipoplasia mandibular, sin ningún otro signo clínico se clasificará como faciosquisis tipo Treacher Collins [B t.7 (H) y t.8 (H)]. Por otro lado un paciente con síndrome de Treacher Collins que posee fisura palatina incompleta que compromete músculos, coloboma unilateral derecho a nivel del párpado inferior en la línea 5 de Tessier, con hipoplasia ósea a ese nivel e hipoplasias bilaterales de los huesos malares, con hipoplasia mandibular condílea bilaterales, además de apéndices preauriculares bilaterales, con acrotia derecha y microtia izquierda, se clasificaría como faciosquisis tipo Treacher Collins [t.0.p (PT), D t.5 (PTH), B t.6 (H) y t.7 (PTH-O)].

Otro ejemplo de estas ectomesenquimosis es el del síndrome de Pierre Robin, que se clasificaría como faciosquisis tipo Pierre Robin. En el caso de un paciente con fisura palatina incompleta, hipoplasia mandibular con retrogenia y caída de la lengua hacia atrás, con orejas rotadas y de baja implantación, se clasificaría como faciosquisis tipo Pierre Robin [t.0.p (PT), t.7 (H)]. Es evidente que en estos casos la hipoplasia mandibular que se acompaña frecuentemente de retrogenia y gosoptosis y de rotación o baja implantación auricular, está relacionada a una fisura 7 de Tessier que si no tiene compromiso de la piel por solución de continuidad o apéndices preauriculares o de los tejidos subcutáneos se clasificará solamente como óseo (H); si apareciera microtia se clasificaría (H-O).

Ectomesenquimosis faciales por hiperfaciostosis

Las displasias faciales por aumento malformativo congénito de sus tejidos sea amartomatoso o no, se clasificarán como hiperfaciostosis empleando las referencias numéricas de las fisuras faciales de la 0 a la 8. Generalmente se apreciará aumento de la dimensión transversal de las estructuras afectadas que comprometerán desde la línea media con hipertelorismo, telecanto, aumento de la distancia interalar, intercigomática, transversal maxilar y mandibular. Las malformaciones de la línea media tienen mayor tendencia a ser simétricas, a diferencia de las unilaterales, en cuyos casos debe especificarse el lado afectado y siempre se usará el sistema PTH.

Ectomesenquimosiscraneofaciales por craneofaciosquisis

Estas ectomesenquimosis involucran al neurocráneo y al viscerocráneo, donde aparecerán soluciones de continuidad o malformaciones por defectos de los tipos 0-14 o cualquiera de las otras alteraciones que involucren las fisuras tipo de la 1 a la 3 y de la 4 a la 8 con combinaciones craneales de la 9 a la 13. En todas ellas se seguirá el sistema descriptivo PTH y las nomenclaturas propias para señalar lado afectado y demás especificaciones antes señaladas para estos casos.

Para ilustrar cómo sería la clasificación podríamos mencionar a un paciente con fisura 0-14 de Tessier y encefalocele frontal sin fistula cefalorraquídea y con buena calidad de piel que protruye y eleva la piel, dorso nasal y punta nasal bifidas, con fisura palatina completa, este caso sería clasificado como: craneofaciosquisis tipo 14.a (TH)-E; tipo 0.a (PT) y 0.p (PTH). En estos casos complejos se usará el signo de puntuación ";" para enunciar que se describirá otro tipo malformativo y la conjunción "y" cuando dentro de un mismo tipo haya más de una variante. En este caso se describió la faciosquisis por fisura media facial sin compromiso óseo "tipo 0.a (PT)" y faciosquisis por fisura palatina completa "0.p (PTH)".

Ectomesenquimosiscraneofaciales por hipercraneofaciostosis

Estas ectomesenquimosis involucran a todas las posibles combinaciones de hiperfaciostosis con hipercraneostosis.

Ectomesenquimosiscraneofaciales por craneofaciosinostosis

Estas ectomesenquimosis son las más complejas, pues en ella aparecen los grandes síndromes craneofaciales caracterizados por craneosinostosis y faciosinostosis que se traducen en hipoplasias de alguno de los huesos del viscerocráneo, secundarias a estenosis de suturas craneofaciales o faciales. Las craneofaciosinostosis pueden ser puras o complejas.

Craneofaciosinostosis pura: cuando no existen fisuras o hiperplasias tisulares asociadas. Tal es el caso de los siguientes síndromes: síndrome de Crouzon, síndrome de Hurler, síndrome de Hunter, síndrome de Saetre-Shotzen, síndrome de AntleyBixler, entre otros, en los que aparecen craneosinostosis y sinostosis de las suturas pterigomaxilar, esfenopalatina, frontocigomática, entre otras, que causan un gran retraso en el crecimiento de los huesos del viscerocráneo, lo cual genera discrepancias máxilo-mandibulares, estrechamiento de las vías aéreas superiores con síndrome de apnea obstructiva del sueño de tipo esquelético y exorbitismo, entre otras afecciones.

Craneofaciosinostosis compleja (C): cuando asociada a la craneosinostosis aparecen otros signos de faciosquisis, hiperfaciostosis y cuando asociado a la faciosinostosis aparecen signos de craneosquisis o hipercraneostosis. Estas pueden describir cuadros sindrómicos clásicos o ser la conjunción de múltiples anomalías no agrupadas o descritas como un síndrome (cuadro). Un ejemplo de craneofaciosinostosis compleja es el síndrome de Apert, cuando hay fisura palatina asociada.

En estos casos la craneofaciosinostosis se clasifica según el tipo del síndrome que se evidencia, si el especialista desea pormenorizar más la clasificación pondrá entre corchetes el resto de la clasificación de acuerdo con el caso específico. Por ejemplo, un paciente con síndrome de Apert con fisura palatina bilateral completa, sin daño labio-alveolar, con hipoplasia orbito-maxilar que provoca exoftalmo severo y craneosinostosis múltiples, se clasificaría como: craneofaciosinostosis C t. Apert, si el especialista desea especificar los detalles morfofisiopatológicos de la malformación se clasificaría como: craneofaciosinostosis C t. Apert [t. Oxic-Orb-Max, t.O.p (PTH)].

Otro ejemplo es un paciente (Fig. 3) con malformación no descrita sindrónicamente, con oxicefalia e hipoplasia orbitaria que genera exoftalmía bilateral, una fisura craneal posterior supratorcular con gran meningocele que no afecta la piel ni el cuero cabelludo. Presenta además congestión vascular craneal secundaria al conflicto continente-contenido, hipoplasia maxilar y síndrome de hipoapnea obstructiva del sueño con orejas rotadas y de baja implantación. Esta ectomesenquimosis es una craneofaciosinostosis compleja tipo oxicefalia y orbitomaxilar, con craneosquisis atípica posterior supratorcular por compromiso óseo producido por meningocele supratorcular, que se clasifica como: craneofaciosinostosis C t. Oxic-Orb-Max, craneosquisisAt.p (H)-MS. (Para la realización de esta fotografía y su posterior uso con fines docentes y científicos en conferencias y publicaciones se obtuvo el consentimiento informado de los padres del paciente).



Fig. 3. Paciente con craneofaciosinostosis C t. Oxic-Orb-Max, craneosquisis At.p.S (H)-MS. (Cortesía del Dr. Luis Alfonso Fernández y la Dra. Tania Leyva Mastrapa.)

VALIDACIÓN DE LA CLASIFICACIÓN PROPUESTA

Validación interna

La validación de esta clasificación ha tenido dos etapas, una interna y otra externa. La validación interna está dada por la prueba aportada por el autor en el acápite "Descripción de la producción científica de clasificaciones sobre malformaciones craneo-maxilofaciales de los últimos 20 años en la *Web of Sciences*". En estos resultados se constata la necesidad y pertinencia de la implementación de esta propuesta, debido a la ausencia de una clasificación en la literatura internacional que integre todas las malformaciones craneofaciales.

Se caracterizó como una clasificación morfo-fisiopatológica, pues tiene carácter morfogénico por cuanto describe las capas embrionarias donde con mayor protagonismo se expresan fenotípicamente las alteraciones cefalogénicas involucrando los diferentes niveles morfogénicos: molecular, celular, tisular y orgánico. Esta clasificación agrupa por primera vez a todas las malformaciones craneofaciales con compromiso esquelético, desde una concepción morfogénica, pues en todas ellas se involucra el ectomesénquima.

Esta clasificación es morfológica además de morfogénica, pues describe topográficamente la localización donde se encuentra, ya sea derecha, izquierda o bilateral, así como las estructuras tisulares involucradas: piel o mucosa, tejidos subcutáneos y tejido óseo. La propuesta que nos ocupa tiene también carácter fisiopatológico pues describe la causa generadora de la malformación: fisural (craneoquisis o facioquisis), hiperplásica (hipercraneostosis o hiperfaciostosis) o sinostósica (craneosinostosis o craneofaciosinostosis) con todas sus combinaciones posibles. Especifica además las posibles complicaciones malformativas, como la presencia de meningoceles, encefalocelos y agenesia encefálica. Dentro de la descripción fisiopatológica incluye el tipo de fisura secundaria a la malformación ósea o de los tejidos blandos, así como las suturas óseas involucradas en la sinostosis craneal o facial objeto de representación teórica.

Esta clasificación ha sido empleada por el Equipo Multidisciplinario de Cirugía Craneofacial del Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez" de La Habana, único de su tipo en el país, desde el año 2005 hasta la fecha, con buen nivel de asimilación y aceptación por parte de los profesionales de las especialidades que lo constituyen: neurocirujanos, cirujanos maxilofaciales, ortodoncista, protesista, otorrinolaringólogos, cirujanos plásticos, entre otras.

Validación externa

Esta clasificación ha sido reconocida por el gremio estomatológico y de cirugía maxilofacial y craneofacial cubano, pues ha tenido buena aceptación desde su primera publicación hace 6 años²⁰ y ha sido publicada en varios artículos²⁰⁻²⁴ de revistas científicas con sistemas de comité editoriales científicos y arbitrajes pareados de expertos, ubicadas además en la plataforma sciELO como revistas indexadas internacionalmente y aprobadas por el Ministerio de Ciencia Tecnología y Medioambiente de la República de Cuba (tabla 4). Esta propuesta ha sido presentada en varios eventos científicos nacionales e internacionales bajo la aprobación de sus comités científicos (tabla 5).

Tabla 4. Publicaciones de la publicación propuesta por el autor

Referencia bibliográfica donde ha aparecido la clasificación	Aprobada por CITMA	Revista indexada
Vila Morales D. Presentación de una nueva clasificación integradora de las malformaciones craneofaciales. Rev Habanera de Ciencias Médicas. 2006;5(3).	X	X
Vila Morales D, Leyva Mastrapa T, Alonso Fernandez L, Sánchez Cabrales E, Lazo MJC. Equipo cubano interdisciplinario de cirugía craneofacial en pediatría. Resultados de un quinquenio. Rev Cubana Estomatol. 2010;47(1).	X	X
Vila Morales D, Leyva Mastrapa T, Alonso Fernández L. Aportes y modificaciones de técnicas quirúrgicas en cirugía craneofacial pediátrica. Rev Cubana Estomatol. 2010;47(3).	X	X
Vila Morales D, Garmendia Hernández G, Felipe Garmendia AM. Osteogénesis por distracción en defectos mandibulares y su estabilidad esquelética a los 2 años de tratados. Rev Cubana Estomatol. 2011;48(1):29-42.	X	X
Vila Morales D. Alteraciones del desarrollo del cráneo, la cara, la boca y el cuello. En: Santana Garay JC. Atlas de patología del complejo bucal. Ciudad de La Habana: ECIMED; 2010.	Libro publicado por ECIMED	

Tabla 5. Valores de temor en una escala análoga visual

Grupo de edad	Pacientes	Preintervención Escala (1-10)	Poshipnosis Escala (1-10)
60-69	1	10	6
	8	8	5
	5	7	5
70-79	4	7	5
	2	6	4

DISCUSIÓN

La búsqueda realizada no arrojó ninguna investigación publicada en la *Web of Sciences* o en otras revistas regionales o nacionales, que estudiaran el comportamiento de la producción científica de clasificaciones de malformaciones congénitas u otro tipo de patología en la región de cabeza y cuello. Llama la atención cómo importantes guías terapéuticas, como el *Manual Merck* presenta una simple clasificación sindrómica de las malformaciones craneofaciales, donde relaciona a algunos síndromes bajo el acápito de síndromes craneofaciales comunes. De esta manera solo menciona al síndrome de Waardenburg, a la secuencia de Pierre Robin y a los síndromes de Treacher Collins, Goldenhar y velocardiofacial.²⁵

Como señala la tabla 2 los autores que publicaron clasificaciones en la *Web of Sciences* durante estos 20 años estudiados no presentan una visión integradora de

los diferentes tipos de malformaciones. Es por ello que aunque existió uno que presentó una clasificación mixta al estudiar deformidades por exceso y por defecto, solo comprendía la región del viscerocráneo superior y no involucraba procesos craneosinostóticos.²⁶ Por su parte las clasificaciones más frecuentes e integradoras resultaron ser las topográficas con predominio de las imaginológicas (tabla 3) a través de mediciones computarizadas tridimensionales²⁷⁻³¹ o tomográficas en general.³² El estudio más complejo fue el realizado por *Baek, Paeng, Lee y Hong*²⁷ que estudiaron a 43 pacientes, pero su estudio se circunscribió a la región mandibular fundamentalmente, y el análisis maxilar fue más bien de referencia, los demás estudios fueron más escuetos en casuística. Resulta lamentable que el método de la tomografía como requisito para poder establecer una clasificación imaginológica tridimensional resulta muy invasivo para un paciente que no necesita ser sometido a radiaciones para el proceder que requiere en un momento dado, además de costoso.

En sentido general se aprecia un reconocimiento por parte de los autores de la necesidad de llenar el vacío teórico respecto a las clasificaciones de las malformaciones craneofaciales, tal es el caso de *Fearon*³³ quien señala como deficiencia de la clasificación de Tessier el no incluir algunos tipos de malformaciones como la displasia frontofacial, que no son propiamente fisuras; sin embargo este propio autor se limita a proponer una clasificación quirúrgica que incluye solo las fisuras verdaderas, discriminando las hiperplasias, hipoplasias y aplasias. *Fearon* pareciera resolver el problema de las fisuras verdaderas de una manera muy simplista, al clasificarlas en fisuras: de la línea media, paramedias, orbitales y laterales; pues plantea que de esa manera se facilita la toma de decisiones quirúrgicas.

Múltiple resulta la producción de artículos respecto a las craneosinostosis,^{34,35} una clasificación que parece bien aceptada es la de *Argenta*³⁶ que distingue 5 tipos de deformidades por plagiocefalia, basada en la severidad de la asimetría del cráneo, la posición de las orejas, y la cara.

CONCLUSIONES

El análisis realizado en esta investigación demostró la ausencia de alguna clasificación que aglutine descriptivamente las malformaciones del neurocráneo y viscerocráneo por defecto, por exceso y por sinostosis, o sea a todas las regiones craneofaciales y a todos los tipos de malformaciones cefalogénicas, lo cual hace pertinente la implementación de la clasificación que el autor propone. El empleo de esta clasificación de las malformaciones cefalogénicas puede ser útil para las especialidades estomatológicas y médicas afines, su validación interna y externa así lo sugiere. Esta clasificación integradora morfo-fisiopatológica permite la comprensión didáctica de los procesos malformativos craneofaciales, lo cual facilita su integración multidisciplinaria y tratamiento integral.

A pesar de ello debe tenerse en cuenta que la clasificación de Tessier tomada como base es compleja en el diseño de las líneas de fisura, por lo que se sugiere el empleo de un esquema con las imágenes propuestas por Tessier y con el recuadro de la clasificación ahora propuesta, para que sirvan de guía en las consultas a los especialistas menos habituados a tratar este tipo de paciente. Tal es el caso de muchos algoritmos frecuentemente usados por la mayoría de las especialidades médicas, que por su complejidad necesitan ser graficados y colocados en lugares visibles de las consultas médicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vila Morales D. Actualización en las malformaciones congénitas craneofaciales. Conferencia de la Jornada Científica de Cirugía Maxilofacial "Ana Larralde" *In Memoriam*; 2012, May 3-4. La Habana, Cuba.
2. Apertsyndrome. Medlineplus [en línea] 2010 junio, 16 [fecha de acceso: 23 de septiembre de 2010]. Disponible en: <http://ghr.nlm.nih.gov/condition=apertsyndrome>
3. Hunter AG. Coffin-Lowry syndrome: a 20-year follow-up and review of long-term outcomes. *Am J Med Genet.* 2002 Sep 1;111(4):345-55.
4. Crouzonsyndrome. Cleft Palate Foundation Publications [en línea] 2010 septiembre, 16 [fecha de acceso 23 de septiembre de 2010]. Disponible en: <http://www.cleftline.org/publications/cruozon.htm>
5. Jasmin L. Craniosynostosis. Medical Encyclopedia [en línea] 2011 agosto, 8 [fecha de acceso 10 de agosto 2011]. Disponible en: http://www.ninds.nih.gov/disorders/cephalic_disorders/detail_cephalic_disorder.htm.
6. Persing JA, Jane JA. Craniosynostosis, in: Youmans J R. Neurological surgery. Philadelphia: 4th Ed. WB Saunders; 1996.
7. Sommerring ST. Vom Baus des Menschlichen. 2nd Ed. Leipzig: Voss; 1839.
8. Otto AW. Lehrbuch der Pathologischen des Menschen und der Thiere. Berlin: Rucher; 1830.
9. Virchow R. Ueber den cretinismus, namentlich in Franken: Und euber pathologische Schadelformen. *VerhPhys Med. Gesane Wurzburg.* 1851;2:230-71.
10. Moss ML. The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat.* 1959;37:351-70.
11. Moos MI. Functional anatomy of cranial synostosis. *Child brain.* 1975;1:22-33.
12. Persson KM, Roy WA, Persing JA. Craniofacial growth following experimental craniosynostosis and craniectomy in rabbits. *J Neurosurg.* 1979;50:187-97.
13. Babler WJ, Persing JA. Experimental alteration of cranial suture growth: Efect on the neurocranium, basicranium and midface. In Dixon A P, Samat B G, eds: Factors and mechanisms Influencing Bone Growth. New York: Alan R. Liss; 1982. p. 333-45.
14. Mooney MP, Losken HW, Siegel MI. Development of a strain of rabbits with congenital simple non-yndromic coronal suture synostosis: I. Breeding demographics, inheritance patterns. *Cleft Palate Craniofacial J.* 1994;31:1-7.
15. Opperman LA, Sheen R, Persing JA. In the absence of periosteum, transplanted fetal and neonatal rat coronal sutures resist osseus obliteration. *J Craniofacial Surg.* 1994;5:327-32.

16. Mills JL, Signore C. Neural tube defect rates before and after food fortification with folic acid. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2004;70,11:844-5.
17. Delashaw JB, Persing JA, Park TS. Surgical approach for the correction of metopic synostosis. *Neurosurgery.* 1986;7:159-65.
18. Persing JA, Jane JA. Craniosynostosis, in: Youmans J R. *Neurological surgery.* 4th ed. Philadelphia: W B Saunders; 1996.
19. Tessier P. Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *Journal of Maxillofacial Surgery.* 1976;4:69-92.
20. Vila Morales D. Presentación de una nueva clasificación integradora de las malformaciones craneofaciales. *Rev Habanera de Ciencias Médicas.* 2006 [citado 10 May 2012];5,3 [aprox. 15 p.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scieloOrg/php/reflinks.php?refpid=S1729-519X200800010000700018&lng=es&pid=S1729-519X2008000100007>
21. Vila Morales D, Leyva Mastrapa T, Alonso Fernández L, Sánchez Cabrales E, Lazo MJC. Equipo cubano interdisciplinario de cirugía craneofacial en pediatría. Resultados de un quinquenio. *Rev Cubana Estomatol.* 2010 [citado 10 May 2012];47,1 [aprox. 15 p.]. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/est/vol_47_01_10/est06110.htm
22. Vila Morales D, Leyva Mastrapa T, Alonso Fernández L. Aportes y modificaciones de técnicas quirúrgicas en cirugía craneofacial pediátrica. *Rev Cubana Estomatol.* 2010 [citado 10 May 2012];47,3 [aprox. 11 p.]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/est/vol_47_03_10/est04310.htm
23. Vila Morales D, Garmendia Hernández G, Felipe Garmendia AM. Osteogénesis por distracción en defectos mandibulares y su estabilidad esquelética a los 2 años de tratados. *Rev Cubana Estomatol.* 2011 [citado 10 May 2012];48(1): [aprox. 17 p.]. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/est/vol42_1_05/est08105.htm
24. Vila Morales D. Alteraciones del desarrollo del cráneo, la cara, la boca y el cuello. En: Santana Garay JC. *Atlas de patología del complejo bucal.* Ciudad de La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010.
25. Liptak GS. *Congenital Craniofacial and Musculoskeletal Abnormalities.* Merck Manual. N.J.,U.S.A: Whitehouse Station; 2010.
26. Tanna N, Wan DC, Perry AD, Kawamoto HK, Bradley JP. Paramedian Mandibular Cleft: Revisiting the Tessier Classification. *Journal of Craniofacial Surgery.* 2012;23(1):38-40.
27. Baek C, Paeng JY, Lee JS, Hong J. Morphologic evaluation and classification of facial asymmetry using 3-dimensional computed tomography. *J Oral Maxillofac Surg.* 2012;70(5):1161-9.
28. Hwang HS, Youn IS, Lee KH, Lim HJ. Classification of facial asymmetry by cluster analysis. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2007;132(3):279.e1-6.
29. Maeda M, Katsumata A, Ariji Y, Muramatsu A, Yoshida K, Goto S, et al. 3D-CT evaluation of facial asymmetry in patients with maxillofacial deformities. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006;102(3):382-90.

30. Fujimoto T, Imai K, Matsumoto H, Sakamoto H, Nakano T. Tracheobronchial Anomalies in Syndromic Craniosynostosis With 3-Dimensional CT Image and Bronchoscopy. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2011;22(5):1579-83.
31. Huisinga-Fischer CE, Zonneveld FW, Vaandrager JM, Prah-Andersen B, Eppley BL. CT-Based Size and Shape Determination of the Craniofacial Skeleton: A New Scoring System to Assess Bony Deformities in Hemifacial Microsomia. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2001;12(1):87-94.
32. David L, Glazier S, Pyle J, Thompson J, Argenta L. Classification System for Sagittal Craniosynostosis. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2009;20(2):279-82. doi: 10.1097/SCS.0b013e3181945ab0
33. Fearon JA. Rare Craniofacial Clefts: A Surgical Classification. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2008;19(1):110-2. doi: 10.1097/SCS.0b013e31815ca1ba.
34. Spermon J, Spermon-Marijnen R, Scholten-Peeters W. Clinical Classification of Deformational Plagiocephaly According to Argenta: A Reliability Study. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2008;19(3):664-8. doi: 10.1097/SCS.0b013e31816ae3ec.
35. Captier G, Dessauge D, Picot MC, Bigorre M, Gossard C, El Ammar J, et al. Classification and Pathogenic Models of Unintentional Postural Cranial Deformities in Infants: Plagiocephalies and Brachycephalies. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2011;22(1):33-41. doi: 10.1097/SCS.0b013e3181f6c386
36. Argenta L. Clinical Classification of Positional Plagiocephaly. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2004;15(3):368-72.

Recibido: 14 de mayo de 2012.

Aprobado: 6 de julio de 2012.

Dr. CM. *Dadonim Vila Morales*. Facultad de Ciencias Médicas "Finlay-Albarrán".
Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba. Correo electrónico:
dadonim.vila@infomed.sld.cu