

112409



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DEPARTAMENTO DE POSTGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO, FEDERICO GOMEZ  
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD

ANALISIS DE EL ESTUDIO, TRATAMIENTO Y RESULTADO  
DE LOS CASO QUIRURGICOS DE CRANEOSINOSTOSIS  
EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO  
GOMEZ": REVISION DE 10 AÑOS.

**TESIS DE POSTGRADO**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA PEDIATRICA

P R E S E N T A ;

**MIGUEL ANGEL VACA RUIZ**



ASESOR: DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEON  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION  
EN MEDICINA EN NEUROCIRUGIA PEDIATRICA

MEXICO, D. F.

FEBRERO 2005

0348118



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA**

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

Chico

DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIDAD EN NEUROCIRUGÍA



DR. YOLANDA ROCÍO PEÑA ALONSO  
SUBDIRECTORA DE ENSEÑANZA



## ÍNDICE

I INTRODUCCIÓN REVISIÓN MONOGRÁFICA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS	
a) Introducción histórica	8
b) Conceptos en cirugía craneofacial	10
II CRANEOSINOSTOSIS y DISMORFIAS CRANEOFACIALES	
a) Introducción	11
b) Clasificación	13
c) Patología y clínica	14
1) Deformidades craneofaciales	15
2) Síndrome neurológico	15
a) Deficiencia mental	15
b) Síndrome de hipertensión intracraneal	16
c) Hidrocefalia	16
3) Alteraciones orbitarias	17
4) Alteraciones del esqueleto facial	18
d) Tipos de craneosinostosis y sinostosis craneofaciales	18
1) Escafocefalia	18
2) Plagiocefalia anterior	19
3) Plagiocefalia posterior	20
4) Trigonocefalia	21
5) Craneosinostosis múltiples	21
a) Braquicefalia	22
b) Oxicefalia	22

c) Kleeblatschädel	23
6) Craneosinostosis sindromáticas	23
a) Síndrome de Apert	23
b) Síndrome de Crouzon	25
c) Síndrome de Saethre-Chozen	25
d) Síndrome de Pfeiffer	25
e) Síndrome de Carpenter	26
7) plagiocefalia deformacional	26
III TRATAMIENTO	30
1) Abordajes intracraneales	31
a) corrección quirúrgica de la escafocefalia	31
b) remodelación craneal en "piel de oso"	32
c) transposición biparietal	32
d) avance frontoorbitario bilateral	34
e) desmontaje de la calota craneal	34
f) desmontaje completo de la calota craneal	34
g) técnica del "barril" estallado	35
h) avance simultaneo frontoorbitario y occipital con cruceta parietotemporal	36
i) monitorización de la presión intracraneal	36
j) plicatura de la duramadre.	37
k) Adelantamiento craneofacial en "monobloque"	37
1) Procedimientos de osteogénesis por distracción	39

2) Tratamiento según el tipo de lesión	
a) Escafocefalia	40
b) plagiocefalia anterior	41
c) Trigonocefalia	41
d) Plagiocefalia posterior	42
e) Craneosinostosis múltiples	42
f) Síndromes craneofaciales	43
3) Tratamiento según la edad	44
a) Primer año de vida	44
b) De tres a diez años de vida	44
Hipertelorismo orbitario	45

#### IV Análisis de la serie de craneosinostosis del Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

a) Justificación	48
b) OBJETIVOS	48
c) MATERIAL Y MÉTODOS	49
d) MODELO DEL TRABAJO	49
e) CRITERIOS DE INCLUSIÓN	49
f) METODOLOGÍA	49
g) RESULTADOS	50
1) DATOS GENERALES	
2) MANIFESTACIONES CLÍNICAS	
3) DIAGNÓSTICO	

4) TRATAMIENTO	
5) Discusión	
6) CONCLUSIONES	58
BIBLIOGRAFÍA	59

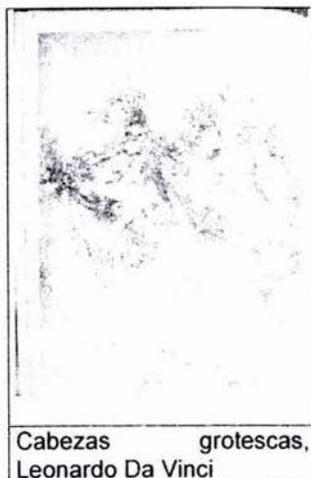
Este trabajo está dedicado a los pacientes pasados presentes y futuros del servicio de neurocirugía pediátrica, quienes son el porqué de su misma existencia.

Al Doctor Fernando Chico Ponce de León, mi maestro en el arte. A los Doctores: Blanca Santana, Luis Felipe Gordillo, Luis Rocha, quienes además de ser mis maestros, me han distinguido con su amistad.

A mi Dios y a mi familia presente y futura.

# I INTRODUCCIÓN REVISIÓN MONOGRÁFICA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS

## a) Introducción histórica



Cabezas grotescas,  
Leonardo Da Vinci

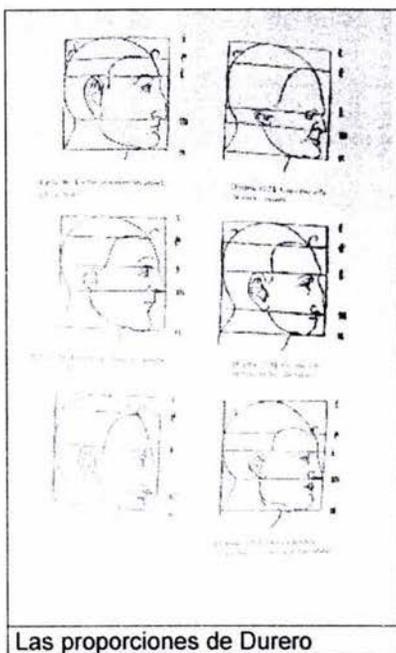
Las primeras referencias en el sentido de malformaciones y desproporciones craneofaciales corresponden Galeno de Pergamo, quien describió de una forma precisa este tipo de patologías, en el renacimiento Leonardo Da Vinci las muestra en uno de sus múltiples bocetos, llamado Cabezas Grotescas, que se encuentra en la colección de la reina Isabel II de Inglaterra. En una publicación de



Portada del libro de Durero

Alberto Durero Llamada "de las proporciones" el autor explica como el cambio en las diferentes relaciones de la forma de la cabeza resulta en diferentes tipo de

deformaciones craneofaciales, las cuales el autor a identificado en la población, claro que para el interés es la reproducción en el dibujo.

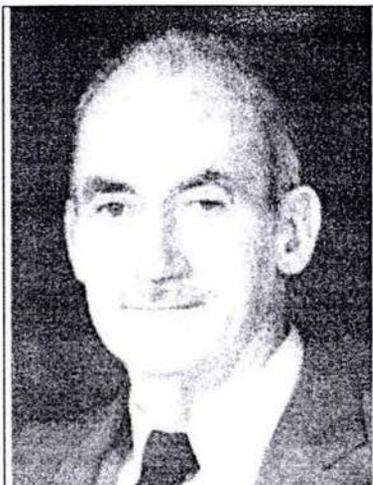


La cirugía craneofacial es una nueva especialidad quirúrgica que se ocupa del tratamiento de la patología quirúrgica de una región muy particular conocida como "área craneofacial". Tuvo su origen en la década de los sesenta cuando

Paul Tessier, conocido cirujano plástico francés, se decidió a comenzar el tratamiento de las sinostosis craneofaciales y craneosinostosis con nuevas técnicas quirúrgicas que significaron un enfoque completamente diferente al que los

neurocirujanos y algunos cirujanos maxilofaciales venían realizando hasta entonces. Anteriormente, las técnicas quirúrgicas que se habían desarrollado consistían fundamentalmente en diversas modalidades de sutulectomías o fragmentaciones craneales con las que se intentaba liberar el cerebro de los efectos de una craneosinostosis, pero no se estaba en condiciones técnicas de obtener una mejoría estética que fuera aceptable<sup>57</sup>. Tal como ha sido publicado por autores que se han ocupado del desarrollo de la cirugía craneofacial bajo un punto de vista histórico<sup>10,45</sup>, fue sin duda Paul Tessier, quien, en el Hospital Foch de París y en asociación con los neurocirujanos de dicho Hospital (Guiot, Rougerie, Derome), comenzó a realizar técnicas quirúrgicas innovadoras, movilizándolo el esqueleto craneofacial por medio de abordajes intracraneales,

superando de esta forma la «barrera» que su ponían para ello estructuras como la fosa craneal anterior y las órbitas. Desde entonces el concepto de la mejoría



Dr. Paul Tessier

estética del paciente pasó a ser primordial, naciendo así la cirugía

craneofacial, producto de la síntesis de técnicas quirúrgicas que provienen de otras especialidades, como la cirugía plástica, maxilofacial y neurocirugía.

#### b) Conceptos en cirugía craneofacial

Al tratarse de una nueva especialidad, su campo de acción puede ser confuso y limitrofe con otras especialidades, como la neurocirugía, cirugía plástica y maxilofacial o incluso con otros tipos de cirugía que se desarrollan también con carácter multidisciplinario, como la cirugía de la base craneal. Por ello se han realizado numerosos intentos de lograr una definición lo más completa posible. Tessier definió sus objetivos como dirigidos a "preservar y restaurar la eficiencia funcional del cerebro, visión y estructuras faciales, así como obtener una mejoría estética de la región". Así pues, la obtención de un buen resultado estético y la reparación y liberación de estructuras dañadas son los objetivos primordiales de esta cirugía. El "área craneofacial" suele definirse comprendiendo las siguientes estructuras: calota craneal, fosa anterior, órbitas, fosas medias en su porción más anterior, fosas nasales y nasofaríngeas, senos paranasales, fosa temporal y pterigomaxilar, tercio medio del macizo facial y partes blandas. De esta forma el término

"craneofacial" debería reservarse para los procedimientos quirúrgicos desarrollados en el cráneo, órbitas y regiones maxilo-orbitarias. La cirugía craneofacial tiene además una serie de características que la definen claramente: las órbitas son su principal centro de atención y el abordaje intracraneal es, sin duda, el preferente y el más característico. Frecuentemente se realizan extensas craneotomías y disecciones muy amplias de la fosa craneal anterior, avances del esqueleto craneofacial en grandes segmentos óseos y movilizaciones libres de colgajos óseos. Siempre existe además el riesgo de una posible comunicación de las cavidades aéreas con el espacio intracraneal, lo que da origen a la mayoría de sus complicaciones. Todo ello configura esta especialidad y le confiere una serie de rasgos que le aportan su propia personalidad.

Aunque la cirugía craneofacial pueda aplicarse a la patología traumática y tumoral de la región, es sin duda en el tratamiento de las malformaciones craneofaciales en donde esta cirugía se ha desarrollado y en donde los equipos quirúrgicos existentes en la actualidad han adquirido su experiencia. Es también de destacar que la cirugía craneofacial, al igual que por ejemplo la cirugía de base de cráneo, es claramente una especialidad multidisciplinaria, necesitando el concurso de especialistas diversos, fundamentalmente neurocirujanos, cirujanos plásticos y maxilofaciales, y entenderla de otra manera es claramente un error.

## **II CRANEOSINOSTOSIS y DISMORFIAS CRANEOFACIALES**

### **a) Introducción**



Dr. Rudolph Ludwig Karl Virchow

Demasiado a menudo los términos que se emplean para designar las distintas malformaciones son confusos y contradictorios. El término craneosinostosis fue utilizado por primera vez por Bertolotti en 1914 y significa el cierre precoz de una sutura craneal. Si la deformidad resultante se acompaña de una reducción en algunos diámetros craneales, podría entonces hablarse de una craneostenosis, que es el término acuñado

por Virchow en 1852.

Por otra parte es bien conocido que una craneosinostosis puede afectar solamente a una sutura craneal, como es el caso de la mayoría de las escafocefalias. Pero también pueden estar afectadas varias o múltiples suturas craneales, asociándose también en el proceso las órbitas y el esqueleto facial, como es el caso de muchas craneosinostosis. Por lo tanto, la gran mayoría de ellas deberían estar incluidas bajo la denominación de "sinostosis craneofaciales", dado que generalmente están afectadas no solamente las suturas craneales sino también parte o todo el esqueleto craneofacial.

Esto es particularmente cierto en el caso de los llamados síndromes craneofaciales, que son asociaciones malformativas, muchas de ellas con carácter hereditario, en las que las deformaciones originadas por las craneosinostosis, que generalmente son múltiples, se asocian a grados más o menos severos de hipoplasia del esqueleto craneofacial. Por ello estas lesiones se conocen también

con la denominación de disostosis craneofaciales<sup>63)</sup> o de manera genérica como dismorfias craneofaciales<sup>43)</sup>.

I. Craneosinostosis idiopáticas	
Escafocefalia	(44,3%)
Plagiocefalia anterior	(17,46%)
Plagiocefalia posterior	(4,08%)
Trigonocefalia	(6,6%)
Braquicefalia	(4,08%)
Sinostosis múltiples n.	(7,86%)
II Craneosinostosis sindrómicas	
Síndrome de Crouzon	(7,86%)
Síndrome de Apert	(6,2%)
Síndrome de Chotzen	
Síndrome de Pfeiffer	
Síndrome de Carpenter	
III Craneosinostosis secundarias:	
Enfermedades hematológicas	
Enfermedades metabólicas	
Agentes teratógenos	
Craneosinostosis postshunt.	
IV. Craneosinostosis inducidas por compresión mecánica	

#### b) Clasificación

De las múltiples clasificaciones que se han utilizado<sup>5)</sup>, nosotros empleamos una de las más sencillas<sup>11)</sup>, exponiendo además los resultados de Esparza y colaboradores<sup>76)</sup> serie recogida desde el año 1983 hasta 1997 en España y que consta de 320 pacientes operados

de craneosinostosis y sinostosis craneofaciales

(Tabla 1). Bajo un punto de vista funcional, es necesario distinguir las craneosinostosis que afectan a la región de la sutura sagital, que generalmente deforman solamente a la calota craneal (escafocefalias), del grupo de las llamadas craneosinostosis anteriores (braquicefalias, plagiocefalias, trigonocefalias, etc.) en las que en general existe una afectación más o menos severa de la base craneal, pudiendo enfermar por consiguiente toda la región craneofacial además de ocasionar secundariamente una disminución del volumen intracraneal, sobre todo si se trata de afectaciones suturales múltiples. Es además en estos casos en

donde más frecuentemente se presentan la hipertensión intracraneal y la hidrocefalia. En el Grupo 1, las escafocefalias (141 casos) son siempre las más frecuentes en todas las series, seguidas de las craneosinostosis no sindrómicas que afectan fundamentalmente a la fosa craneal anterior (plagiocefalias, trigonocefalias y braquicefalias) con 89 niños en esta serie. En el Grupo II es de destacar el elevado número de niños con síndromes craneofaciales que se trataron en esa serie (50 casos), seguramente como indican los autores porque su Unidad de Cirugía Craneofacial concentra en gran medida este tipo de patología en su país. En el Grupo III presentan dos casos de craneosinostosis claramente relacionadas con una derivación de LCR instalada en dos recién nacidos.

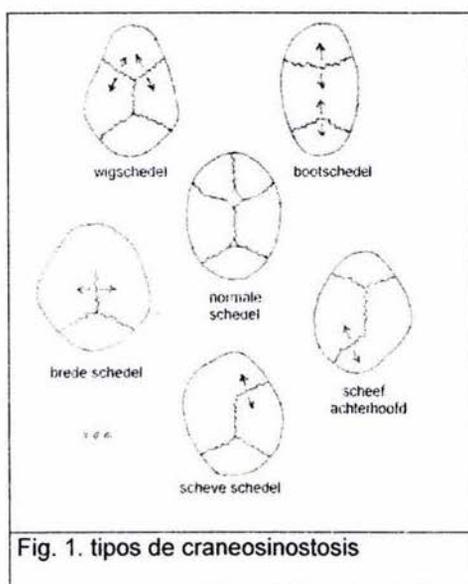
El Grupo IV se refiere a las deformaciones, generalmente posteriores (paquicefalias o plagiocefalias posteriores) que son generadas por agentes externos, tales como la posición de la cabeza fetal o del niño en la cuna. La mayoría de estos niños no necesitan tratamiento quirúrgico, por lo que no están incluidos en este estudio.

### **c) Patología y clínica**

La sintomatología está basada por una parte en la deformidad estética que produce el crecimiento anormal de las diferentes estructuras óseas, así como en la incapacidad más o menos severa del esqueleto craneofacial para contener adecuadamente a los órganos de su interior: cerebro, globos oculares, nervios ópticos y las cavidades aéreas y bucal, así como, naturalmente, las piezas

dentarias. Por todo ello, el síndrome craneofascioestenótico se compone de cuatro elementos básicos: las deformidades estéticas, el síndrome neurológico, las alteraciones orbitarias y las del macizo facial.

### 1) Deformidades craneofaciales



Consisten en una serie de deformidades más o menos características, que dependerán de varios factores como son las diferentes suturas involucradas, el grado de severidad de la enfermedad, la hipoplasia en el crecimiento óseo y también la compensación de regiones óseas en principio no afectadas (Fig. 1).

### 2) Síndrome neurológico

Los principales elementos son a su vez la deficiencia mental, el síndrome de hipertensión intracraneal y la hidrocefalia.

a. **Deficiencia mental.** En épocas muy anteriores, evitar la deficiencia mental era uno de los objetivos de la cirugía de las craneosinostosis. Actualmente el problema ha cambiado sustancialmente, porque no se ha comprobado una relación exacta entre la subnormalidad y la craneosinostosis. Su presentación es infrecuente (2,4 a 4,7%) para Shillito y Matson<sup>(57)</sup> y cuando aparece suele estar

asociada a alguno de los síndromes craneofaciales, especialmente al síndrome de Apert.



Cráneo Lacunae

**b. Síndrome de hipertensión intracraneal.** El motivo de su presentación es la insuficiencia de la cavidad craneana para contener un cerebro que en muchas ocasiones se desarrolla normalmente. Puede aparecer a cualquier edad del niño, con cefaleas y especialmente alteraciones visuales (edema y atrofia de papila). Su incidencia es muy variable, siendo mucho más frecuente en las formas múltiples que en las más

simples<sup>(56)</sup>. Es importante destacar que este síndrome puede aparecer tardíamente, mucho tiempo después de que la craneosinostosis haya sido operada e incluso en la adolescencia.

#### **c. Hidrocefalia.**

La hidrocefalia es, desde luego, la causa principal de hipertensión intracraneal. Se presenta con mayor frecuencia en los grandes síndromes craneofaciales, con severas alteraciones en la base craneal. Por otra parte, es necesario distinguir la moderada ventriculomegalia que acompaña muy frecuentemente a los niños con craneosinostosis, de una auténtica hidrocefalia activa. La monitorización continua de la PIC es una técnica fundamental que resuelve muy eficazmente las dudas diagnósticas en los casos que puedan ser dudosos, esto sin embargo no se realiza en nuestra unidad pues no se cuenta con la infraestructura necesaria para la monitorización fuera de la terapia.

### **3) Alteraciones orbitarias**

La principal es la orbitoestenosis, que producirá una disminución de la profundidad orbitaria, causando exoftalmos<sup>(62,63)</sup>. Todo ello es consecuencia de la hipoplasia orbitaria secundaria a la verticalización de los techos orbitarios, frontalización de las alas mayores del esfenoides y descenso de la posición etmoidal. Además, los ejes orbitarios pueden estar también alterados y dirigidos hacia abajo y hacia afuera. Por otra parte, la hipoplasia de los rebordes orbitarios inferiores y del suelo de las órbitas acentúa también el exoftalmos. La distopia orbitaria es también una malformación relativamente frecuente, especialmente en las craneosinostosis anteriores (plagiocefalia anterior) y obliga a una cuidadosa planificación quirúrgica para su corrección.

Las alteraciones orbitarias son más frecuentes y graves en las sinostosis craneofaciales con severa afectación de la fosa anterior y esqueleto orbitario, especialmente en los síndromes craneofaciales. El exoftalmos puede también dificultar la visión binocular así como la convergencia ocular, además de propiciar la aparición de queratitis, a veces muy graves. Otras malformaciones orbitarias que pueden presentarse son el hipertelorismo orbitario y el hipotelorismo. Por otra parte el estrabismo de diferentes modalidades es también frecuente en la mayoría de las formas de craneosinostosis anteriores.

### **4) Alteraciones del esqueleto facial**

El macizo facial puede presentar hipoplasia generalizada, con reducción de sus diámetros en las tres direcciones y por consiguiente puede existir una severa

incompetencia ósea para albergar el aparato visceral. El suelo orbitario es poco profundo, lo que agrava el exoftalmos. Se añade además la estrechez de la arcada dentaria con apiñamiento de los dientes, paladar ojival y maloclusión. El pseudoprogнатismo por hipoplasia maxilar es también frecuente sobre todo en el Crouzon y el Apert. El septum nasal puede producir por su relativo hipercrecimiento una obstrucción crónica de las vías aéreas y también pueden asociarse incompetencia velofaríngea y relativa hipertrofia lingual. En los casos más graves, la insuficiencia de las vías aéreas puede ser tan acusada que estos niños pueden presentar episodios de apnea durante el sueño, lo que en ocasiones obliga a practicar traqueotomías.

#### d) Tipos de craneosinostosis y sinostosis craneofaciales

##### 1) Escafocefalia

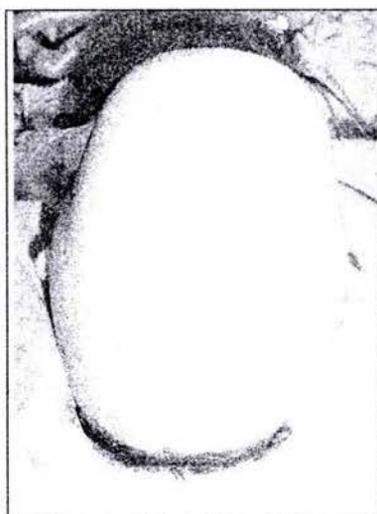


FIGURA 2. Escafocefalia.

El cierre prematuro de la sutura sagital es el factor primordial responsable de esta deformidad.

Es sin duda



FIGURA 6. Escafocefalia.

la forma de craneosinostosis más frecuente (44,3%<sup>76</sup>) (Figs. 2 y 6). El diagnóstico no plantea problemas. La cabeza se alarga en sentido anteroposterior y la región frontal y occipital se abomban compensatoriamente. En muchos casos es posible palpar una cresta ósea que corresponde a la sutura cerrada y la fontanela bregmática puede estar completamente abierta. Al tratarse de una craneosinostosis «simple», no suelen presentarse síntomas neurológicos ni tampoco alteraciones orbitarias o del macizo facial, aunque hay formas de escafocefalia que se asocian con otros tipos de craneosinostosis.



FIGURA 3. Plagiocefalia anterior.

## 2) Plagiocefalia anterior

Es la segunda en frecuencia (17,46%<sup>76</sup>). Se trata de una deformación muy compleja, que no se explica solamente por el cierre de una sutura coronal, sino

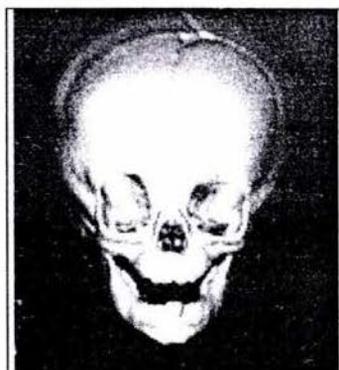
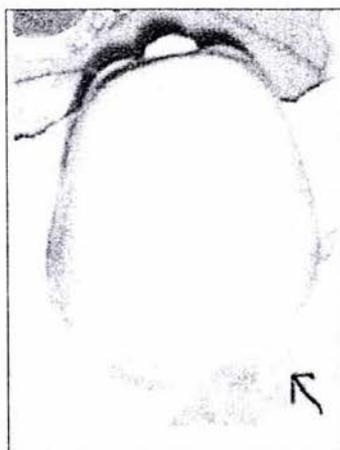


FIGURA 4. Plagiocefalia anterior.

también por el

cierre de todas las suturas de la base craneal relacionadas: frontoesfenoidal, frontoetmoidal y esfenozigomática (llamada en nuestro servicio "el candado esfenoidal"). La malformación puede afectar prácticamente a toda la región craneofacial: ambos frontales, órbitas, complejo nasoetmoidal y región malar.

Consiste en un aplanamiento y retrusión del frontal homolateral, mientras que el frontal contra lateral se abomba compensatoriamente. La órbita enferma se encuentra elevada, retruida y rotada, lo que se conoce como «órbita en arlequín». Diversos grados de distopia orbitaria pueden también estar presentes, lo que hay que tener muy en cuenta a la hora de planificar la intervención (Fig. 3 y 4). El eje nasal es oblicuo, con la raíz nasal desviada hacia el lado enfermo y la punta nasal hacia el sano.



Plagiocefalia posterior

El zigoma y el maxilar superior pueden presentar grados variables de hipoplasia. La deformación de las partes blandas es secundaria a las alteraciones del esqueleto, por lo que el pabellón auricular se suele encontrar adelantado y descendido, debido a la malposición del peñasco homolateral a la lesión, así como la ceja suele estar desplazada hacia arriba. La ayuda de un TAC tridimensional suele hacer evidentes todas

las malformaciones óseas y hace más fácil la planificación quirúrgica.

### 3) Plagiocefalia posterior

El cierre precoz de una o las dos suturas lambdoideas es relativamente inusual (4,08%<sup>76</sup>), pues en la mayoría de los casos, el aplanamiento occipital suele ser el resultado de factores

externos, tales como el apoyo constante de la cabeza del niño en la cuna, o el tortícolis, lo que puede ser corregido con tratamientos ortopédicos (cascos ortostáticos) o rehabilitación. No obstante, existen casos de auténtica craneosinostosis, con severa deformación y signos visibles de craneosinostosis en las RX de cráneo o TAC, que requieren tratamiento quirúrgico.



FIGURA 5.  
Trigonocefalia.

#### 4) Trigonocefalia

La afectación de la sutura metópica y suturas frontoetmoidales es la responsable de esta deformación, que ocupa un 6,6%<sup>76</sup> de los casos. Su aspecto es

inconfundible. La frente es estrecha y de forma triangular, con ambos frontales retruidos, palpándose una cresta ósea desde la glabella hasta la fontanela

anterior «cráneo en quilla»). En algunos casos este tipo de craneosinostosis puede asociarse a malformaciones cerebrales, fundamentalmente de la línea media (Fig. 5).

#### 5) Craneosinostosis múltiples

Las asociaciones formadas por la afectación de varias suturas craneales son desde luego las más graves y polimorfas en su forma de presentación, hasta tal punto que existe cierta confusión en la terminología que se emplea para describirlas (Figs. 1, 7 y 8). La principales son: braquicefalia, oxicefalia, turricefalia, acrocefalia y el cráneo en hoja de trébol. Estos tipos de craneosinostosis pueden

presentarse aisladamente o bien formando parte de un síndrome malformativo craneofacial, en cuyo caso las deformaciones faciales serán generalmente más evidentes. Las formas aisladas representan el 7,86%<sup>76</sup>, las braquicefalías el 4,08%<sup>76</sup>. En todas ellas el síndrome neurológico de las craneosinostosis aparece con mayor frecuencia que en las formas más simples y la afectación de la base craneal es muy predominante.

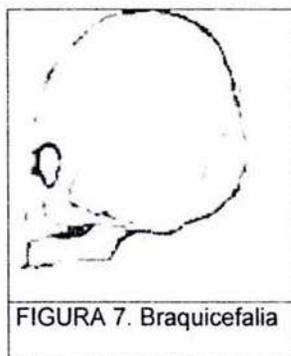


FIGURA 7. Braquicefalia

a. **Braquicefalia.** La sinostosis de ambas suturas coronales y de la fosa anterior proporciona una deformidad característica: retrusión frontal y de los rebordes orbitarios, con una frente casi vertical y ensanchada, siendo el bregma el punto más alto de la cabeza. Las órbitas son también arlequinadas, al igual que en la plagiocefalia anterior.

b. **Oxicefalia.** La oxicefalia se asocia siempre a la afectación múltiple de suturas. En la forma típica la cabeza adopta una forma anormalmente alta y cónica a menudo asociada con engrosamiento óseo en la región bregmática, encontrándose la frente desplazada hacia atrás. Si el cierre de ambas suturas coronales es muy

predominante se producirá una turricefalia que consiste en una cabeza con un diámetro vertical exagerado, con su punto más alto por delante del bregma.

Esta deformación es conocida también con el nombre de acrocefalia. Si, por el contrario, en la oxicefalia predomina la afectación de la sutura sagital, la cabeza adoptará una forma mixta entre oxicefalia típica y escafocefalia.



FIGURA 8. Kleeblattschädel

c. **Kleeblattschädel** El cráneo en hoja de trébol es una severa malformación, bastante inusual, consistente en la afectación múltiple de suturas, especialmente de las lambdoideas y escamas bilateralmente, presentándose como un cráneo de aspecto trilobar. La hidrocefalia y la hipertensión intracraneal son constantes.

#### **Sinostosis craneofaciales sindrómicas**

Este grupo de enfermedades se caracteriza por la afectación conjunta de varios niveles de la región craneofacial, tanto de la calota craneal como del esqueleto facioorbitario y macizo facial. Por tanto, el síndrome craneofacioestenótico puede presentarse en su forma más completa. Son conocidas también con la denominación de disostosis craneofaciales, por el



FIGURA 9. Síndrome de Apert.

componente hipoplásico que tiene fundamentalmente el esqueleto facial.

#### **6) craneosinostosis sindromáticas.**

Describiremos a continuación los elementos que componen los síndromes más importantes, de los numerosos síndromes craneofaciales que se han descrito:

##### **a. Síndrome de Apert.**



FIGURA 9. Síndrome de Apert.

Es la más severa de las malformaciones conocidas como «acrocefalosindactilias», con alteraciones mesenquimales muy complejas en todo el organismo. Puede ser muy polimorfo y se caracteriza por craneosinostosis múltiple, con afectación de ambas



FIGURA 9. Síndrome de Apert.

suturas coronales y de la sagital, así como de la base craneal, proporcionando al cráneo un aspecto oxicefálico, o braquiritricefálico (Fig. 9). La orbitostenosis es la regla, con diversos grados de exoftalmos. Las órbitas suelen estar rotadas hacia abajo y lateralmente y la distancia intercantal e interorbitaria suelen estar incrementadas. El macizo facial es

hipoplásico, estrecho y se encuentra retruido. La distancia entre el alvéolo y el suelo nasal está aumentada, teniendo

el alvéolo forma de V (escafomaxilismo). La mandíbula no suele estar afectada, aunque puede existir pseudoprognatismo, existiendo casi siempre una mordida abierta anterior. Estos niños pueden además tener obstrucciones de las vías aéreas e incluso episodios de apneas nocturnas.

Por otra parte, la sindactilias completas en manos y pies agravan mucho el pronóstico. Un tanto por ciento variable son subnormales, dependiendo también del éxito de los procedimientos quirúrgicos y del grado de escolarización que en estos niños puede ser muy complicada. A pesar de que en la mayoría

de los casos la presentación de este síndrome es esporádica, la transmisión autosómica dominante puede existir.



FIGURA 10. Síndrome de Crouzon.

#### **b. Síndrome de Crouzon**

Al igual que el de Apert se caracteriza por craneosinostosis múltiple, hipoplasia maxilar y exofalmos. Una peculiaridad de este síndrome es que suele ser menos aparente en los primeros meses de la vida del niño, para hacerse progresivamente más patente, sobre todo a partir del primer año de vida (Fig. 10). Según la afectación de los distintos niveles

de la región craneofacial y siguiendo a Tessier<sup>(63)</sup>, se pueden distinguir tres tipos de niños afectados: el Crouzon alto, con mayor afectación de la calota craneal; el medio, con deformación centrada en la región orbitaria, y el inferior, con lesiones predominantes en el macizo facial.

#### **c. Síndrome de Saethre-Chotzen.**

Este síndrome tiene todas las características del síndrome de Apert, pero sin la presencia de maloclusión dentaria tipo III, por lo que también se le conoce como Apert alto. La herencia autosómica dominante parece evidente, con alto grado de penetración y expresividad variable.

#### **d. Síndrome de Pfeiffer.**

Posee una herencia autosómica dominante y es considerado como un Apert bajo, sin sus características craneales. La sindactilia es parcial y un hecho diferencial importante con el Apert es que los primeros dedos de las manos suelen ser muy anchos.

**e. Síndrome de Carpenter.**

Se transmite por herencia autosómica recesiva y presenta también craneosinostosis múltiple e hipoplasia facial, así como hipogenitalismo, obesidad y retraso mental.

## **7) La Plagiocefalia Deformacional**

La plagiocefalia deformacional (o posicional) es la malformación (asimétrica) de la cabeza ocasionada por una presión constante ejercida en una misma región de ésta. Plagiocefalia significa literalmente "cabeza oblicua" (término de origen griego, en el que "plagio" significa oblicuo y "cefalia", cabeza).

**¿Cuál es la diferencia entre la plagiocefalia deformacional y la craneosinostosis?**

La craneosinostosis es la fusión prematura de las suturas de la cabeza. La sinostosis verdadera puede limitar el tamaño de la bóveda craneana (el cráneo) y, por lo tanto, afectar el crecimiento cerebral. El diagnóstico se obtiene luego de una evaluación médica por parte de un cirujano craneofacial y un cirujano plástico, o un neurocirujano. También pueden realizarse radiografías y tomografías computarizadas de la cabeza para confirmar el trastorno. Generalmente, el tratamiento recomendado suele ser la cirugía.

En la plagiocefalia deformacional no existe la fusión de las suturas craneanas. Un cirujano craneofacial y un cirujano plástico, o un neurocirujano realiza el diagnóstico clínico luego de un examen físico y el estudio de los antecedentes médicos completos. En general, las radiografías y las tomografías computarizadas no son necesarias. Normalmente, el tratamiento de la plagiocefalia deformacional incluye el cambio de posición y/o vendaje.

Las principales diferencias entre la craneosinostosis y la plagiocefalia

deformacional se resumen

	<b>craneosinostosis</b>	<b>plagiocefalia deformacional</b>	
<b>forma de la cabeza:</b>	asimétrica	asimétrica	en la tabla que aparece a continuación:
<b>consecuencia de:</b>	acontecimientos internos	modelaje externo	¿Cuáles son las causas de la plagiocefalia deformacional?
<b>fusión de las suturas craneanas:</b>	fusión prematura de la o las suturas craneanas	suturas craneanas normales	Cuando la cabeza del bebé permanece en una misma posición durante
<b>diagnóstico:</b>	mediante radiografías y tomografías computadas	generalmente sin radiografías u otros estudios por imágenes	largos períodos, el cráneo se aplana (debido a la presión externa). Sin embargo, en algunos casos, el bebé nace con este aplanamiento debido a una estrechez pelviana
<b>tratamiento:</b>	cirugía	cambio de posición y, o vendaje	
<b>causas:</b>	desconocidas	posición boca arriba durante el sueño, medio intrauterino restrictivo, torticollis muscular, prematuridad, entre otras	

materna (por ejemplo, embarazos múltiples, pelvis materna pequeña o posición de nalgas). Entre otros factores que pueden aumentar el riesgo de plagiocefalia deformacional se incluyen los siguientes:

- **tortícolis muscular**

Una de las causas de la plagiocefalia deformacional puede ser la tortícolis muscular, signo congénito en el cual uno o más músculos del cuello se encuentran extremadamente tensos, lo que provoca que la cabeza se incline y, o gire en una misma dirección. En general, la tortícolis está relacionada con el desarrollo de la plagiocefalia, dado que el bebé casi siempre mantiene su cabeza en una misma posición cuando está acostado.

- **Prematurez**

Los prematuros corren mayor riesgo de plagiocefalia dado que los huesos de sus cráneos se fortalecen y consolidan durante las últimas 10 semanas de gestación. Además, debido a que deben utilizar un respirador artificial durante largos períodos en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN), sus cabezas se encuentran en una posición fija, lo que aumenta el riesgo de este trastorno.

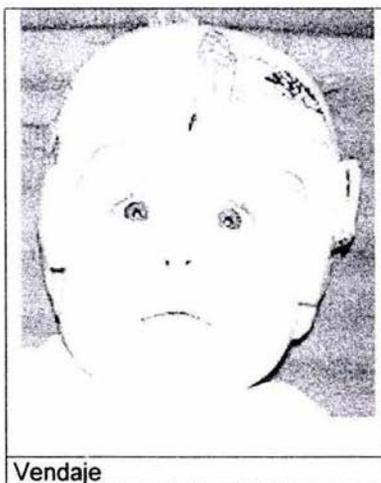
- **posición boca arriba durante el sueño**

Los bebés que duermen boca arriba o en asientos de seguridad para automóviles sin cambiar de posición durante períodos prolongados también corren mayor riesgo de padecer plagiocefalia deformacional.

## ¿Es la plagiocefalia deformacional un trastorno cada vez más frecuente?

En 1992, la Academia Estadounidense de Pediatría (American Academy of Pediatrics, AAP) recomendó que los bebés durmieran boca arriba o de costado para reducir el riesgo de síndrome de muerte súbita del lactante (su sigla en inglés es SIDS). Desde entonces, los profesionales de la salud han notado un aumento significativo en la cantidad de casos de plagiocefalia deformacional o posicional en bebés. Estas deformaciones son posicionales en naturaleza, debido al tiempo prolongado que pasa un bebé en posición supina (boca arriba) en una cuna, un asiento de seguridad para automóviles o un mecedor.

### Tratamiento para la plagiocefalia deformacional:



El tratamiento específico será determinado por el médico basándose en la gravedad del trastorno. La rotación frecuente de la cabeza de sería la primera recomendación una vez que se le diagnostica el trastorno. Alternar las posiciones de sueño (entre boca arriba y de costado) del paciente y evitar dejarlo boca arriba cuando está despierto también puede contribuir a la prevención y el tratamiento de

la plagiocefalia posicional. Sin embargo, algunos casos no requieren tratamiento y el trastorno puede solucionarse de manera espontánea cuando el bebé comienza a sentarse.

Si el grado de deformidad está entre leve y grave y los cambios de posición no resultan, el médico puede recomendar una faja o un vendaje para el modelaje craneano.

### **¿De qué manera corrige el vendaje la plagiocefalia deformacional?**

Generalmente, los vendajes se componen de una parte externa dura con un revestimiento de espuma. Su función consiste en aplicar ligeramente una presión constante para lograr el crecimiento natural de la cabeza del bebé, inhibiendo a la vez el crecimiento en las áreas prominentes y permitiendo el crecimiento en las regiones planas. A medida que la cabeza crece, se realizan ajustes frecuentes. Esencialmente, el vendaje brinda un espacio restringido y redondo para que crezca la cabeza.

### **¿Durante cuánto tiempo debe el paciente utilizar el vendaje?**

Generalmente, la duración promedio del tratamiento con vendaje es de tres a seis meses, según la edad del bebé y la gravedad del trastorno. Tenga en cuenta que es necesario un seguimiento cuidadoso y frecuente y que los vendajes deben ser recetados por un médico matriculado con experiencia craneofacial.

## **III TRATAMIENTO**

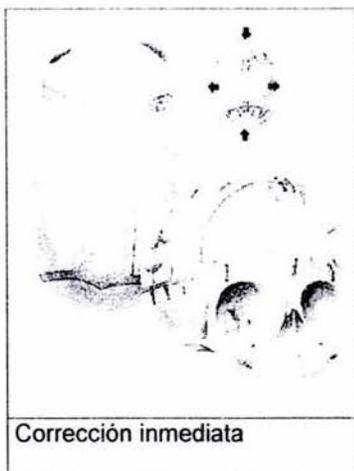
El tratamiento quirúrgico en las craneosinostosis debe de realizarse lo más precoz posible. Es necesario para ello tener en cuenta el crecimiento cerebral, que es máximo hasta el año de vida, así como el de las órbitas y macizo facial que es

bastante más tardío. En líneas generales los procedimientos quirúrgicos que se emplean pueden sistematizarse en dos grupos: abordajes intracraneales y extracraneales.

### 1) Abordajes intracraneales

Los principales son: la corrección quirúrgica inmediata de la escafocefalia, el avance fronto-orbitario bilateral, craneotomías para transposición ósea, el desmontaje completo de la calota craneal, la técnica del «barril estallado» y el adelantamiento craneofacial en monobloque. La monitorización de la PIC y la plicatura de la duramadre son además dos procedimientos complementarios muy útiles en algunas de estas técnicas.

#### a. Corrección quirúrgica inmediata de la escafocefalia.



Esta intervención persigue el aumento inmediato del diámetro transversal del cráneo así como una disminución del anteroposterior. La técnica que nosotros denominamos de esta forma es una modificación de la técnica de Jane<sup>8,18,19</sup> y consta de las siguientes fases. El niño se coloca como casi siempre cuando se realizan técnicas quirúrgicas de la calota craneal en la posición de la «barca o prono modificado»<sup>50</sup>. Con disección

subperióstica de toda la calota craneal se extirpa la sutura sagital muy ampliamente (6 cm de ancho), para a continuación realizar una serie de osteotomías de liberación en tallo verde de toda la región parietotemporal y de ambas suturas coronales, dejando cuñas intermedias y fracturando los colgajos

óseos hacia afuera. A continuación, se libera con osteotomías la protuberancia occipital y en los casos en que exista abombamiento frontal se practican también osteotomías frontales. Estos aspectos de la intervención son muy importantes para corregir adecuadamente los abombamientos frontal y occipital. De esta forma se consigue la corrección inmediata del diámetro lateral y anteroposterior del cráneo, siendo el resultado óptimo en la gran mayoría de los casos<sup>(15-20)</sup> (Fig. 2). Sin embargo, esta técnica no es útil en niños mayores de 1 año de edad aproximadamente, por lo que hay que recurrir en estos casos a los desmontajes completos de la calota craneal.



#### b remodelación craneal en "piel de oso"

Esta técnica en nuestro servicio es muy usada para las escafocefalias en pacientes menores de 1 año y 3 meses, y poco en mayores de 1 año y 9 meses, constituye en colocación en decúbito prono con la

frente colocada sobre un colchón de agua (o gel) y mediante una incisión biauricular se exponen ambos pterion y asterion así como la totalidad de la sutura sagital, la que se reseca en su totalidad en 2cm parasagital y se realizan prolongaciones sobre la sutura coronal y lambdoidea bilateral hasta el pterion y asterion, y con una pequeña prolongación anterior en el asterion y posterior en el pterion se obtiene "bostezo" del hueso parietal, lo que permitirá su remodelación con el crecimiento cerebral. El Dr. Fernando Chico ha introducido la desvitalización dural parasinusal lo que disminuye el riesgo de recidiva, como de discutirá mas adelante.

#### c transposición biparietal

La técnica que usamos en el servicio para la presentación de Escafocefalia en mayores de 1 año 3 meses de edad es en la misma posición anterior la realización de incisión biauricular y disección ya comentada pero se realiza el corte del hueso parietal bilateral, dejando el hueso sobre la sutura sagital y esta se corta separándola de la porción frontal y occipital, el colgajo parietal se fija en la porción temporal o frontal.

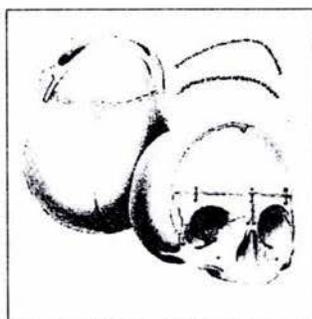


FIGURA 11.  
adelantamiento frontoorbitario bilateral clásico

#### d. Avance frontoorbitario bilateral.

Es la técnica base de toda la cirugía craneofacial<sup>39,40</sup> y tiene varios objetivos: aumentar el espacio intracraneal sobre todo a expensas de la fosa craneal anterior y región frontal y además extirpar suturas enfermas. Por otra parte, permite la remodelación de estructuras deformes como los huesos frontales, las órbitas y el complejo

nasoetmoidal. Consiste en practicar una craneotomía bifrontal, por medio de incisión bicoronal y disección subperióstica de la región frontal, de los márgenes y techos orbitarios y del músculo temporal, respetando naturalmente los dos nervios supraorbitarios y aurículo-temporales. La consola frontoorbitaria se desmonta completa, realizando además osteotomías en la región frontotemporal para tallar la llamada "pata de Tessier". La craneotomía y osteotomías orbitarias, así como en general toda esta cirugía debe realizarse con motores de alta velocidad. El adelantamiento de la barra supraorbitaria y piezas frontales se calcula previamente y dependerá de la patología de que se trate. Asimismo y en caso necesario la pieza frontal se puede transponer por otro segmento óseo elegido de



FIGURA 12. Montaje final en un caso de plagiocefalia anterior.

utilizando también miniplacas

actualmente de tipo reabsorbible en los puntos más importantes del montaje

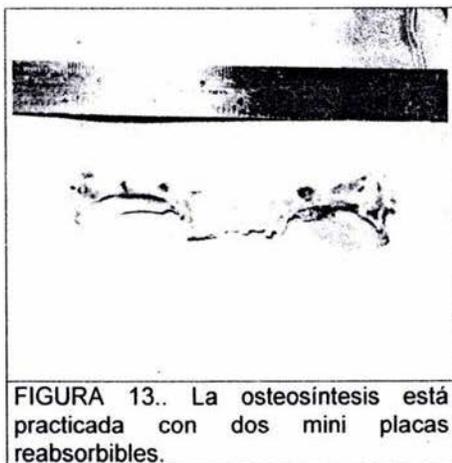


FIGURA 13.. La osteosíntesis está practicada con dos mini placas reabsorbibles.

cualquier zona de la calota (Figs. 11, 12 y 13). La reparación de la duramadre y el tratamiento de la base craneal, sobre todo en la región etmoidal debe de ser muy riguroso para evitar fístulas de LCR. La fijación del montaje la

solemos realizar generalmente con alambre,

(generalmente las regiones pterionales).

### c. Craneotomías para transposición ósea.

Descrita fundamentalmente por autores franceses<sup>(35)</sup>, es una técnica muy útil en cirugía craneofacial. Su fundamento es intercambiar un segmento óseo deformado, sin posibilidad de

remodelación correcta, por otra pieza elegida de la calota craneal con una forma y curvatura más adecuada. Esta técnica es muy utilizada en la región frontal, pero también en la occipital e incluso para modelar toda la calota craneal.

### i. Desmontaje completo de la calota craneal.

Se emplea para remodelar toda o gran parte de la calota craneal y se realiza practicando múltiples craneotomías, generalmente cuatro o cinco, para posteriormente intercambiar los colgajos óseos o bien remodelar los que sean



FIGURA 14.

susceptibles de ello. Solamente se utiliza en los casos más severos de craneosinostosis, y aunque en principio parece complicada, no lo es tanto si se tiene la suficiente experiencia. Es muy aconsejable practicada con motores de alta velocidad, puesto que se reduce mucho el tiempo quirúrgico, factor

esencial en esta cirugía (Figs. 14 y 15). Estas

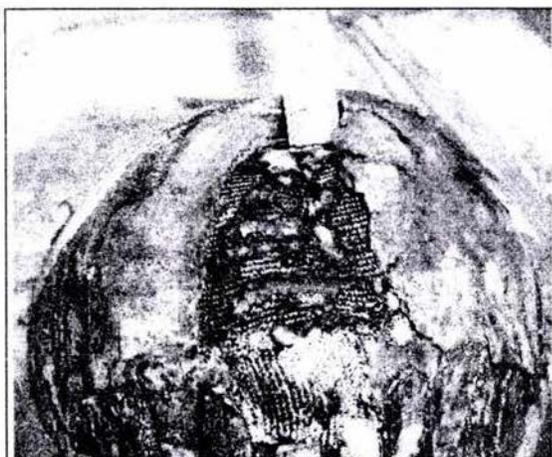


FIGURA 15. Montaje craneal completo terminado. Las piezas óseas son fijadas con miniplacas reabsorbibles.

técnicas son las más adecuadas por ejemplo en casos de niños con escafocefalia que sobrepasan el año de edad. Tanto este tipo de técnicas como la técnica del «barril estallado» y en general todas las técnicas que pretendan configurar de nuevo la calota

craneal, se deben realizar con monitorización continua de la PIC en el propio quirófano.

**g. Técnica del «barril estallado».**

Descrita por Persing<sup>(51)</sup> se trata de una técnica cuyo objetivo es disminuir fundamentalmente el diámetro vertical del cráneo. Algunos autores la usan en craneosinostosis sindrómicas y consideran que se debe reservar para aquellos casos en que hayan fracasado otros procedimientos. Por otra parte esta técnica con alguna variación resulta muy útil en la reducción de macrocefalias severas en casos de hidrocefalia o higromas subdurales.

h. Esparza<sup>76</sup> usa una técnica que combina el desmontaje completo de la calota craneal con la realización de **un avance simultáneo frontoorbitario y occipital, con cruceta parietotemporal**. Este procedimiento lo prefiere a la técnica del "barril estallado" descrita anteriormente y lo considera además el idóneo para la mayoría de las craneosinostosis múltiples. Lo intenta realizar en el mismo tiempo quirúrgico, y lo ha practicado en dos tiempos, con breves intervalos de separación. Consiste en realizar un avance frontoorbitario bilateral, junto con osteotomías parietotemporales hasta la base craneal que respeten una estructura en forma de cruz que permita descender el diámetro vertical del cráneo, al mismo tiempo que se practica un avance occipital. Todo ello le permite modificar muy satisfactoriamente los tres diámetros craneales, con aumento del anteroposterior y disminución del transversal y del vertical, teniendo además la ventaja de que resuelve completamente todas las deformaciones, a veces muy complejas, de las craneosinostosis múltiples. Está además convencido de que esta técnica

soluciona mucho mejor la hipertensión intracraneal que otras técnicas descritas, al aumentar lo máximo posible el espacio intracraneal

#### **i. Monitorización de la presión intracraneal.**

La monitorización de la PIC tiene un papel cada vez más importante en esta patología. Es imprescindible en las técnicas quirúrgicas de remodelación de la calota craneal (Figs. 14 y 15), pero además es también muy útil en el diagnóstico de la hipertensión intracraneal tardía que pueden presentar estos niños, incluso aunque hayan sido previamente operados. Actualmente el sistema más eficaz y sencillo es sin duda el Camino<sup>76</sup>, generalmente intraparenquimatoso; sin embargo en el servicio se utiliza una modificación en la que se usa una sonda K30 o K32 de alimentación que se conecta a la monitorización habitual, pudiendo ser colocada parenquimatosa, subdural, o intraventricular. Esto solo lo realizamos en casos de sospecha importante de síndrome de hipertensión endocraneal que se espere en el postoperatorio.

#### **j. Plicatura de la duramadre.**

La plicatura de la duramadre es una parte importante de algunas de las técnicas descritas. Persigue disminuir el tamaño de los espacios subaracnoideos que en muchas ocasiones están dilatados compensatoriamente, por lo que se practica sistemáticamente en las plagiocefalias, algunas escafocefalias y craneosinostosis múltiples. Sin duda contribuye mucho a la remodelación del contenido intradural a través de una reacomodación del LCR en los espacios subaracnoideos y naturalmente, cuando se practica en el contexto de una remodelación craneal completa, es necesaria también la monitorización de la PIC.

#### **k. Adelantamiento craneofacial «en monobloque».**

Descrita por Ortiz Monasterio<sup>(46)</sup> consiste en combinar un adelantamiento frontoorbitario bilateral con el avance del tercio medio facial en el mismo bloque óseo. Esta Cirugía craneofacial está indicada grandes síndromes craneofaciales que cursen con severo exoftalmos por retrusión e hipoplasia



Dr. Ortiz Monasterio

simultánea de los techos y arcadas orbita. Has superiores, junto con los suelos y arcadas inferiores. En nuestra opinión, tiene el inconveniente de que durante la disección quirúrgica es fácil desgarrar las mucosas, por lo que la comunicación extra-intracraneal es un riesgo sobreañadido. Por otra parte, como todos los avances extracraneales, no se deben practicar en edades inferiores a los 6 años, dado que la preparación ortodóncica no

puede realizarse adecuadamente. Por todo ello la indicación más adecuada para esta técnica la constituyen los casos que presenten severo exoftalmos (queratitis, etc.), obstrucción de las vías respiratorias y apneas nocturnas (Fig. 10).

En la década de los sesenta Tessier describió las primeras osteotomías para el tratamiento del tercio medio facial, siguiendo las líneas de fractura de un Lefort III<sup>(61)</sup>. Desde entonces se han descrito múltiples osteotomías para el tratamiento de la deformidad global del tercio medio facial, aunque pueden reducirse a tres técnicas básicas: el adelantamiento facial en monobloque<sup>(46)</sup>, la bipartición facial<sup>(70)</sup> y las osteotomías tipo Lefort<sup>61-62-63</sup>. Los avances son en general fijados por medio de injertos y miniplacas de fijación interna. Actualmente, las placas metálicas se están sustituyendo por los nuevos sistemas de fijación reabsorbibles<sup>13,21</sup> y que nosotros estamos utilizando en los últimos años. No

obstante, uno de los principales problemas es el fracaso de los injertos óseos que se emplean como medio de contención del montaje y como relleno de los defectos óseos. Por esta razón y también por el factor de hipoplasia que tienen los grandes síndromes craneofaciales, la recidiva es muy frecuente<sup>40</sup> y muchos de estos niños necesitan reintervenciones a lo largo de su vida. Precisamente los procedimientos actuales de distracción ósea parece que están aportando soluciones a este gran problema.

### **Procedimientos de osteogénesis por distracción**

El empleo de los procedimientos de distracción ósea ha supuesto sin duda uno de los avances más importantes de los últimos años en cirugía craneofacial. La base teórica de la distracciones óseas<sup>4,27,28</sup> se basa en el hecho de que el tejido óseo tiene capacidad de curación por regeneración ósea. Si aplicamos una fuerza de distracción constante, con una adecuada dirección y un sistema de fijación rígido para que se mantenga el suficiente aporte vascular, podremos controlar el proceso.

La técnica de distracción por osteogénesis se divide en cuatro fases: la fase de osteotomías, período de latencia, distracción y consolidación. En la primera se practica una corticotomía u osteotomía completa, según los casos. La segunda fase o período de latencia es similar al período de reparación de una fractura al formarse un callo por osteogénesis. Este período es variable, pero puede cifrarse en unos cinco a siete días. En el inmediato período de distracción la velocidad media de distracción suele ser de 0,5-1 mm por día y el período de consolidación suele considerarse igual en el tiempo al de distracción. Existen diversos sistemas: internos, externos, rígidos, semirrígidos y univectoriales o multivectoriales. Los

principales inconvenientes de los sistemas externos son las cicatrices y la posibilidad de pérdida traumática. Por otra parte, los sistemas internos tienen el inconveniente de no poderse acoplar a todos los enfermos, teniendo que modificarse según las mediciones de cada paciente. Seguramente el distractor ideal sería un distractor interno, miniaturizado, reconvertible según el tipo de osteotomía y de paciente y además multivectorial. Las técnicas de distracción son hoy en día aplicables a todas las estructuras del esqueleto craneofacial<sup>3,6,7,54</sup> y constituyen desde luego el tratamiento de elección, por ejemplo en la microsomnia hemifacial, desde las primeras experiencias de McCarthy en 1992<sup>41</sup> y otros autores<sup>42</sup>. Es necesario tener en cuenta que el tratamiento por avances quirúrgicos del tercio medio facial requiere generalmente múltiples osteotomías, injertos óseos y fijaciones rígidas y aún así las recidivas de la maloclusión pueden oscilar para algunos autores entre un 40-60%, sobre todo cuando los avances son superiores a 6 mm y se emplean injertos óseos de contención<sup>41</sup>. La distracción ósea podría en principio evitar el uso de injertos, proporcionando montajes más estables e incluso consiguiéndose mayores distancias en el avance al vencerse con mayor facilidad la resistencia de las partes blandas, aunque naturalmente se requieran en estos momentos estudios a más largo plazo. No obstante, estas técnicas se están comenzando a aplicar con resultados muy prometedores en los grandes síndromes craneofaciales, comenzándose el proceso de distracción inmediatamente después de las osteotomías de Le Fort III o incluso en algunos casos sin ellas, como lo demuestran las aportaciones publicadas por Toth<sup>67</sup> y Alonso<sup>1</sup>.

## **Tratamiento según el tipo de lesión**

### **a) Escafocefalia**

El concepto de corrección quirúrgica inmediata de la escafocefalia fue introducido por Jane<sup>30)</sup>, desarrollándose posteriormente numerosas aportaciones técnicas<sup>14,44,64,71,72,75</sup>. En la actualidad empleamos una variante de estas técnicas que obtiene un excelente resultado<sup>18,19</sup> (Fig. 2). Es importante recalcar que para obtener buenos resultados la cirugía debe practicarse lo más precozmente posible, siendo la edad ideal la de los tres meses de edad. A partir del año de edad aproximadamente, el crecimiento cerebral es mucho menor, por lo que no es posible esperar que se produzca un crecimiento armónico del cráneo, al estar ya el cerebro deformado. Es necesario entonces recurrir a técnicas más complejas como el desmontaje completo de la calota craneal, tal como lo ha practicado en 5 casos Esparza<sup>16,17</sup> (Figs. 6, 14<sup>a</sup> y 15).

### **b) Plagiocefalia anterior**

Se han descrito también numerosas técnicas quirúrgicas, como abordajes unilaterales<sup>2,24,25</sup> o bilaterales<sup>34,35,36</sup>. En opinión de algunos autores<sup>20</sup> la técnica preferible es el adelantamiento frontoorbitario bilateral con «rail temporal (pata de Tessier)» y remodelación de la pieza ósea frontal o bien sustitución por transposición de otro colgajo óseo, consiguiéndose excelentes resultados en una gran mayoría de casos. Es también importante reseñar que se practican también osteotomías de corrección del eje nasal en aquellos casos que tengan una severa desviación del complejo nasoesmoidal. La edad ideal para el tratamiento comienza también a los tres meses de edad (Figs. 3, 4, 12 y 13).

### **c) Trigonocefalia**

La técnica de elección es también el adelantamiento frontoorbitario bilateral, pero con extirpación de la raíz nasal del hueso frontal. La región frontal puede ser reconstruida o bien por la propia remodelación del frontal por medio de múltiples osteotomías «técnica de shell»<sup>12</sup> o bien por transposición de otro colgajo óseo al igual que en la plagiocefalia. Como en todas las craneosinostosis, la edad ideal para el tratamiento comienza a los tres meses de vida (Fig. 5).

#### **d) Plagiocefalia posterior**

El tratamiento quirúrgico consiste generalmente en practicar una craneotomía occipital con remodelación del colgajo óseo o bien transposición de otro segmento de la calota craneal, con lo que se suele conseguir un buen resultado estético. Al igual que en los adelantamientos craneofaciales anteriores, la colocación de una «barra» posterior extraída de la región parietal, proporciona una mayor estabilidad al montaje<sup>23</sup>.

#### **e) Craneosinostosis múltiples**

El adelantamiento frontoorbitario bilateral es la base del tratamiento. Dependiendo además de que existan otras suturas afectas además de las coronales, puede combinarse con técnicas para la escafocefalia o bien grandes transposiciones de colgajos o del tipo «montaje libre» de la calota craneal. Todas estas técnicas pueden realizarse en el mismo tiempo quirúrgico o en caso de niños muy pequeños por medio de actos quirúrgicos diferentes. Como en todas las craneosinostosis, la edad adecuada para el tratamiento debe de comenzar a los tres meses de edad, o incluso antes si existiera una severa hipertensión intracraneal. En aquellos casos en que exista hidrocefalia será necesario recurrir a derivaciones de LCR. Esparza<sup>76</sup> practica un procedimiento que consiste en la

realización simultánea de un avance frontoorbitario anterior con un adelantamiento occipital, completado con osteotomías parietotemporales, lo que permite una remodelación completa de los tres diámetros craneales (anteroposterior, transversal y vertical) así como un considerable aumento del espacio intracraneal (Figs. 7, 8, 16 y 17).

#### **f) Síndromes craneofaciales**

Estos pacientes se caracterizan porque, además de una craneosinostosis múltiple, la deformación facial suele adoptar un papel mucho más importante que en los casos de craneosinostosis no sindrómicas. Por ello es necesario utilizar los abordajes intracraneales ya descritos con las técnicas más específicas del tratamiento del esqueleto facial. Los abordajes intra y extracraneales pueden realizarse de una manera combinada y simultánea (adelantamiento en mono bloque) o en tiempos e incluso edades diferentes (osteotomías de Lefort), siendo esto último preferible por el menor riesgo quirúrgico, aunque en ocasiones no es posible realizarlos separadamente (técnicas de hipertelorismo, etc.). La aplicación de cada técnica dependerá fundamentalmente de la edad del paciente y del tipo de deformación y un factor siempre importante es la adecuada preparación ortodóncica que establezca los resultados. En líneas generales, los abordajes extracraneales intentan el tratamiento de los exoftalmos causados fundamentalmente por la hipoplasia de los suelos orbitarios, de la retrusión del tercio medio facial y la maloclusión dentaria, así como la dificultad respiratoria por obstrucción de las vías aéreas. En los pacientes en que la principal deformación sea la disminución de la proyección anteroposterior de la cara, con buena posición

de la región frontal y orbitaria, las osteomías Lefort III seguramente son las indicadas, combinadas con adecuados protocolos de distracción ósea.

Cuando el enfermo presenta una cara central corta, retruida y con hipertelorismo orbitario, como por ejemplo síndrome de Apert, una técnica de elección puede ser la bipartición facial. Esta técnica permite movilizar cada hemicara, incluida la región supraorbitaria, por separado. En realidad, avanza y alarga la cara, a la vez que disminuye el espacio interorbitario y la anchura facial<sup>52,70</sup>.

Por otra parte, los problemas de maloclusión dental pueden resolverse específicamente con técnicas de cirugía ortognática como el Lefort I o las osteotomías de retroposición mandibular.

#### **tratamiento según la edad**

Para valorar el factor edad es necesario tener en cuenta que el cerebro tiene un crecimiento extraordinario hasta los dos años de vida y que su volumen es casi el 90% del cerebro adulto a los cinco años de edad, al igual que el de las órbitas.

Por otra parte, las osteotomías faciales en el niño pequeño no parecen influir en el crecimiento posterior del esqueleto facial<sup>40</sup>, aunque las recidivas en los avances faciales practicados en niños pequeños constituyen un auténtico problema.

#### **Primer año de vida**

Por todo ello las craneosinostosis deben de estar resueltas antes del primer año de vida. La edad ideal comienza a los tres meses de edad, siendo posible entonces practicar la mayoría de las técnicas descritas para las craneosinostosis, naturalmente si se dispone de una adecuada infraestructura para ello (neurocirugía, cirugía craneofacial y neuroanestesia pediátrica). Debido a la gran

dificultad que existe en estas edades en lograr la estabilización del esqueleto facial, no se deben practicar avances del tercio medio facial, salvo en casos de obstrucción respiratoria grave, en severos exoftalmos y en los niños que padezcan apneas nocturnas.

#### **De tres a diez años de vida**

En casos de craneosinostosis graves, que recurren con el crecimiento craneocerebral, es necesario repetir o ampliar las técnicas que hayan sido empleadas. Comienza sobre todo a partir de los seis años la edad ideal para el tratamiento de la retrusión del tercio medio facial, maloclusión dentaria y exoftalmos con las técnicas descritas, generalmente con los avances extracraneales del tercio medio facial, aunque en algunos casos pueda ser necesario recurrir al «adelantamiento en monobloque».

#### **A partir de los 15 años**

Al completarse a partir de estas edades el crecimiento del esqueleto craneofacial puede ya terminarse de una manera definitiva todo el tratamiento, bien sea por osteotomías extracraneales o cirugía de partes blandas, rinoplastias o mentoplastias cuando sean necesarias y en general todo tipo de cirugía ortognática y de relleno plástico.

### **HIPERTELORISMO ORBITARIO**

El hipertelorismo es un término que expresa el aumento de la distancia normal entre dos estructuras. El término hipertelorismo orbitario o teleorbitismo fue acuñado por Tessier para referirse al aumento en la distancia ósea interorbitaria<sup>61,64</sup>. Otros términos como hipertelorismo interorbitario hacen

referencia solamente al incremento de la distancia entre las paredes mediales de las órbitas, sin que la posición orbitaria esté modificada<sup>60</sup>.

Todo ello hay que diferenciarlo del telecanto, que es un aumento de la distancia entre los cantos internos, sin componente óseo. El hipertelorismo orbitario no es por sí mismo, sino que es siempre secundario a otros procesos. Los más comunes son: craneosinostosis anteriores, síndromes craneofaciales tales como el Crouzon y el Apert, fisuras faciales clasificadas por Tessier como fisuras entre 0-4 y 11-14, o displasia craneofrontonasal y encefaloceles frontobasales.

Por otra parte, el desplazamiento completo de las órbitas secundario a factores adquiridos, como un traumatismo craneofacial (es casi imposible) pero si es frecuente el incremento postraumático en la distancia intercantal o interorbitaria.

Así pues, el hipertelorismo orbitario se caracteriza por un aumento de la distancia existente entre las dos crestas lacrimales (distancia intercrestal) y de las paredes externas orbitarias (distancia órbita externa) a diferencia del hipertelorismo interorbitario en el que se incrementa la distancia intercrestal, siendo normal la distancia externa.

Las cifras medias de la distancia intercrestal se calculan en el adulto entre 22 y 28 mm en la mujer y 24 y 32 mm para el varón. Tessier clasifica los hipertelorisismos orbitarios en tres grados, según la distancia intercrestal: grado 1, entre 30 y 34 mm; grado II entre 34 y 40 mm, y grado III, superior a 40 mm.

Naturalmente estas distancias han de ser modificadas en los niños, así por ejemplo se calculan unos 18 mm para 1 año de edad y 23-25 mm a los 12 años<sup>74</sup>.

El tratamiento quirúrgico es sin duda una de las intervenciones de más envergadura de la cirugía craneofacial y requiere una minuciosa preparación. Suele realizarse un abordaje intracraneal, con lo que se consigue movilizar las cuatro paredes orbitarias, o bien extracraneal para movilizar solamente alguna de ellas. En nuestra opinión el problema de la elección técnica se encuentra en que, si bien el abordaje extracraneal elimina los riesgos del intracraneal, su realización no siempre es fácil así como tampoco asegura un buen resultado en muchos casos.

No obstante, podemos establecer como indicaciones absolutas para utilizar un abordaje intracraneal las siguientes condiciones:

1. Encefalocele.
2. Lámina cribosa situada inferior a la sutura nasofrontal.
3. Grados de hipertelorismo I o III.

Las técnicas más empleadas son la movilización orbitaria medial completa y la bipartición facial<sup>37,49,60,64,70</sup>.

En los niños es preferible elegir la bipartición facial ya que al practicar esta técnica no son necesarias las osteotomías infraorbitarias, respetándose entonces más fácilmente los gérmenes dentarios y el conducto nasolacrimal, alargándose además la posición central de la cara y corrigiéndose al mismo tiempo la mordida abierta anterior característica de muchos de estos niños.

La edad apropiada para este tipo de cirugía depende mucho de la presencia de otras anomalías (encefaloceles), de la severidad de la deformación y también del efecto psicosocial que se produzca.

La corrección completa del hipertelorismo orbitario es posible realizarla a

partir de los dos años de edad, siendo muy difícil o imposible a edades más tempranas por la poca solidez del esqueleto. En niños muy pequeños puede existir indicación quirúrgica solamente en aquellos casos en los que exista un rápido incremento en las distancias interorbitarias o bien cuando coexista un encefalocele que no admita esperas en su reparación.

## REVISIÓN DE LA SERIE DE CRANEOSINOSTOSIS EN EL HOSPITAL INFANTIL "FEDERICO GÓMEZ"

**JUSTIFICACIÓN** Siendo las craneosinostosis son una de las patologías más frecuentes del niño y no contando con estudios de ésta patología en México, está justificado su realización, describiendo las características clínicas, métodos diagnósticos utilizados, abordajes quirúrgicos utilizados, tratamientos adyuvantes por el grupo multidisciplinario y los resultados, así como el pronóstico que pueden servir como base para la búsqueda de nuevos tratamientos y mejora de los actuales.

Surgiendo por la impresión de que aunque aparentemente nuestras estadísticas corresponden con las de la literatura internacional, no se ha efectuado un estudio de los resultados, y para verificar si las técnicas que utilizamos modificadas tienen en realizada un mejor pronóstico en la morbilidad y la recidiva.

### OBJETIVOS

Estudiar los casos de craneosinostosis que fueron atendidos en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en un periodo de 10 años.

Conocer la frecuencia, características clínicas, método diagnóstico utilizado, tratamiento, evolución y resultado estético de éstos casos.

Analizar los resultados de los tratamientos aplicados, que servirán de base para definir el tratamiento óptimo para cada caso en el futuro y mejorar la calidad de vida y mejoría neurológica de los pacientes.

Comparar los resultados con otras series publicadas.

#### MATERIAL y MÉTODOS:

##### MODELO DE TRABAJO.

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y transversal.

##### CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

Pacientes menores de 18 años.

1. Ambos sexos.
2. Atendidos por el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil "Federico Gómez", entre el 1 de enero de 1994 al 31 de diciembre del 2004.
3. Con expediente clínico-radiológico completo.
4. Sometido a tratamiento quirúrgico.
5. Con diagnóstico de craneosinostosis

##### METODOLOGÍA

Se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de craneosinostosis y sometidos a tratamiento quirúrgico en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México, en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1984 y el 31 de diciembre del 2004. Se incluyeron 166 casos, que cumplieron con los criterios de inclusión, de los que se clasificó la edad, sexo, tipo de craneosinostosis, manifestaciones clínicas, valoración por otras especialidades; estudios de imagen realizados, abordaje quirúrgico, recidiva, complicaciones postoperatorias. Todos los datos se tabularon con el programa SPSS 11.0 for

Mac® y se realizaron gráficas con el mismo programa.

## RESULTADOS

Los resultados se dividieron en los siguientes apartados:

I DATOS GENERALES: Incluyen edad, sexo, tipo de craneosinostosis.

II MANIFESTACIONES CLÍNICAS:.

III DIAGNÓSTICO: Se reportan los estudios de imagen y de gabinete usados.

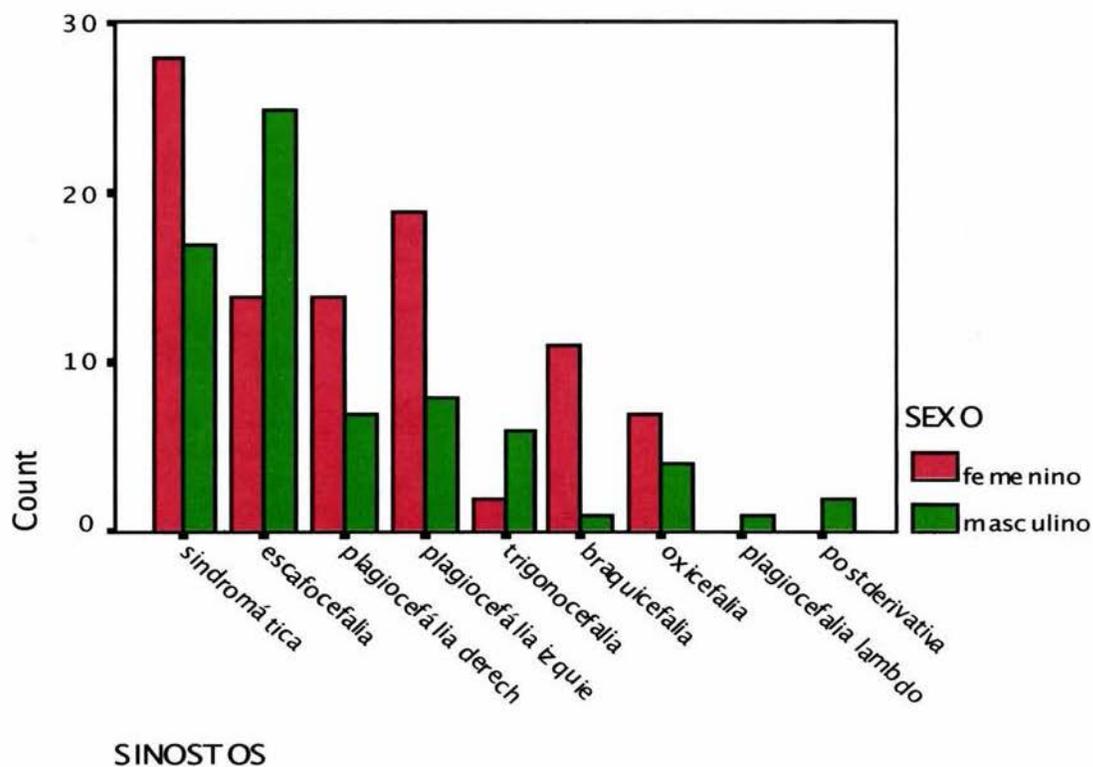
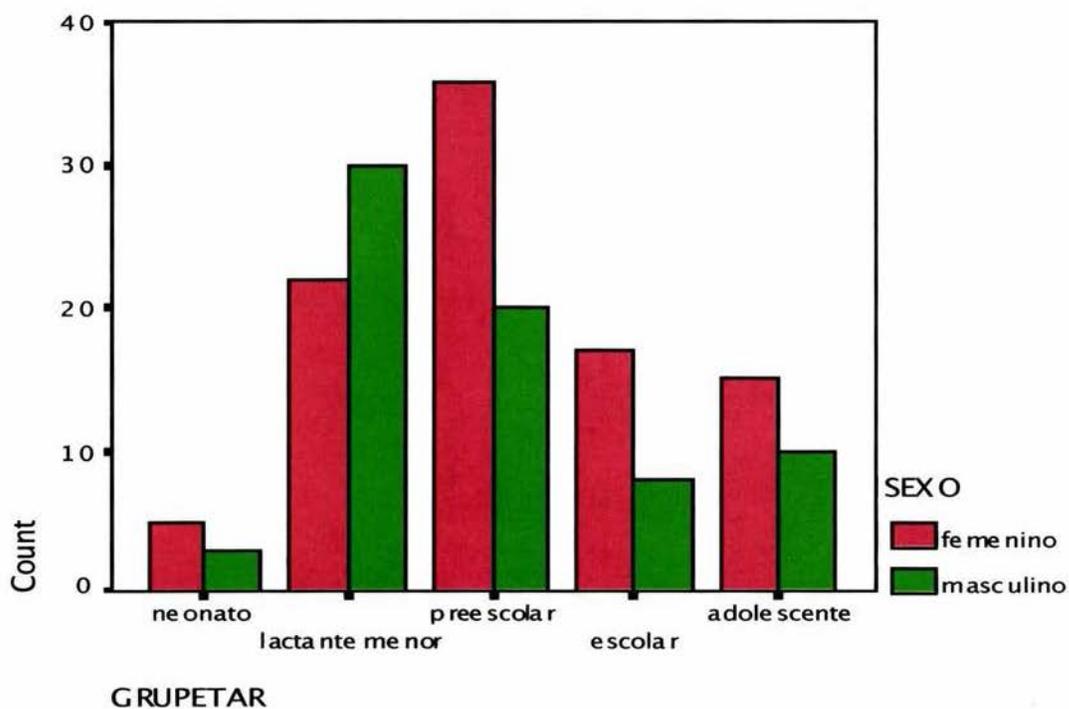
IV TRATAMIENTO: Se clasificó tipo de tratamiento quirúrgico implementado para cada paciente.

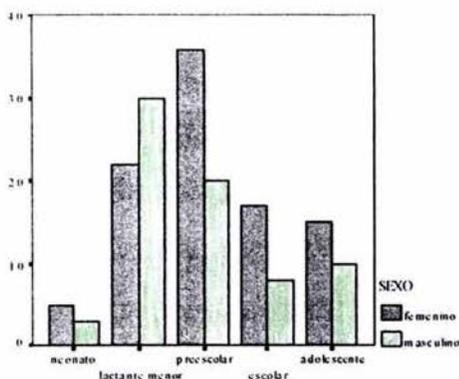
V SEGUIMIENTO: incluye los estudios de imagen y gabinete que se solicitaron en cada caso y los especialistas a los que se interconsultó para el seguimiento del paciente, y sobretodo las complicaciones y las recidivas.

## RESULTADOS

### I DATOS GENERALES

	GRUPO ETARIO					Total
	Neonato	Lactante menor	Preescolar	Escolar	Adolescente	
SEXO Femenino	5	22	36	17	15	95
Masculino	3	30	20	8	10	71
Total	8	52	56	25	25	166

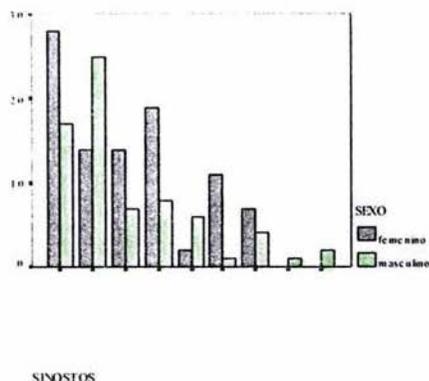




Se incluyeron 166 casos de cirugía, con claro predominio de el sexo femenino, lo que se encuentra en relación total con la literatura en donde hay un predominio del sexo femenino en las craneosinostosis sindromáticas y una relación sin

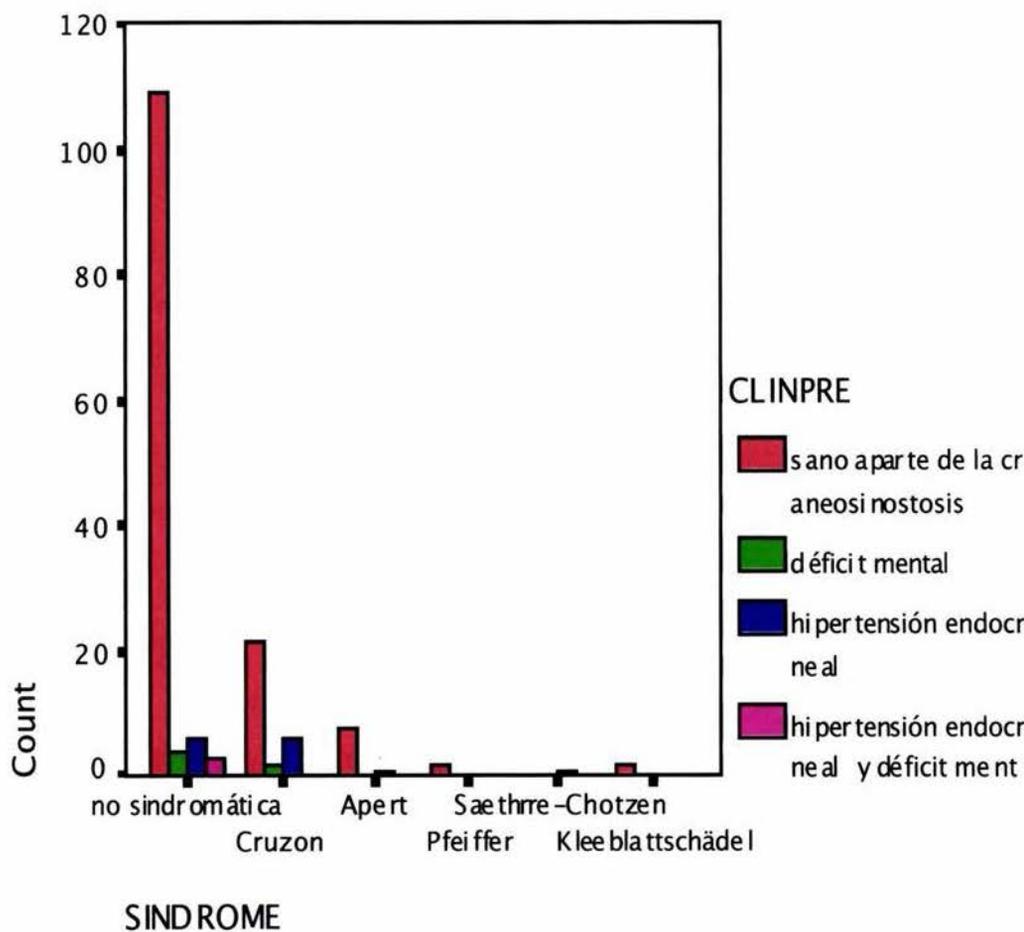
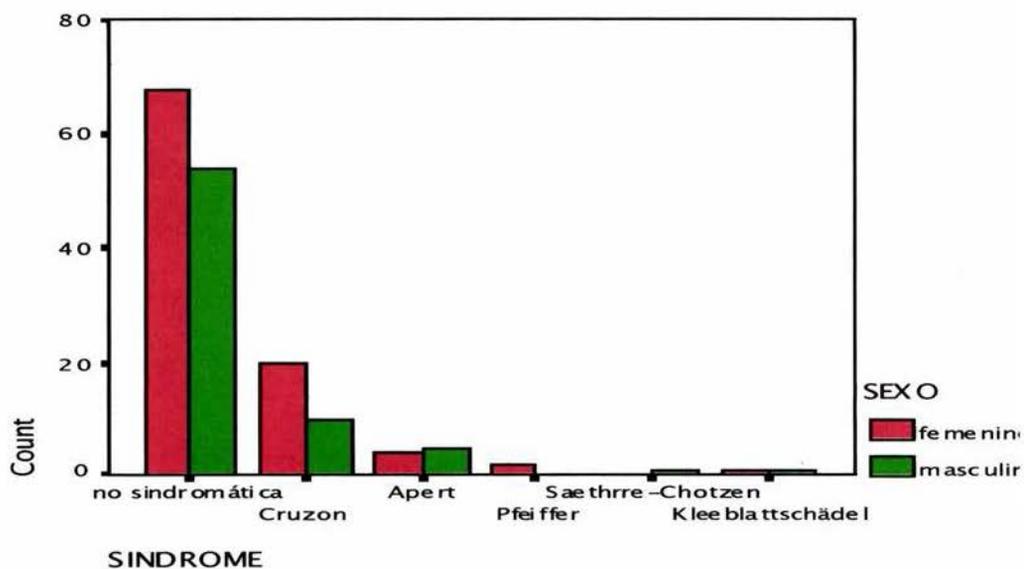
predominio en las no sindromáticas, aunque nuestro pacientes fueron predominantemente femeninos en ambos casos.

Con un claro predominio de los pacientes de edad preescolar y lactante menor, y mucho menor los neonatos. Los que suelen ser los pacientes en el mejor momento para ser tratados, seguidos por los grupos de edad mencionados, la razón puede ser que se trata de un hospital de concentración.

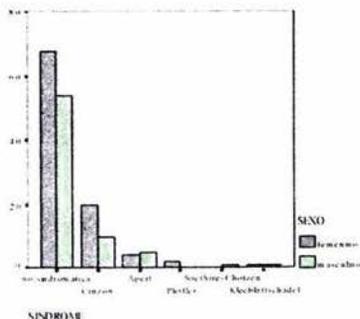


En cuanto el sexo correspondiendo con cada una de las sinostosis, ya sea sindromáticas y no sindromáticas, hay un poco mas de caso femeninos como es de suponer, tanto en los indromáticos y no sindromáticos. Resultado que además muestran que el predominio de los casos es de los pacientes que son

plagiocefalia (sumando ambos sexos) esto a diferencia de los reportes internacionales, lo que explicamos, como en la observación anterior, por que este hospital es un centro de concentración de las enfermedades pediátricas y que



muchos neurocirujanos tienen la habilidad suficiente para tratar la escafocefalia, pero el tratamiento de la plagiocefalia es mucho más complejo y requiere mayor infraestructura para realizarlo de manera adecuada, quizá por eso se refieren a esta institución.

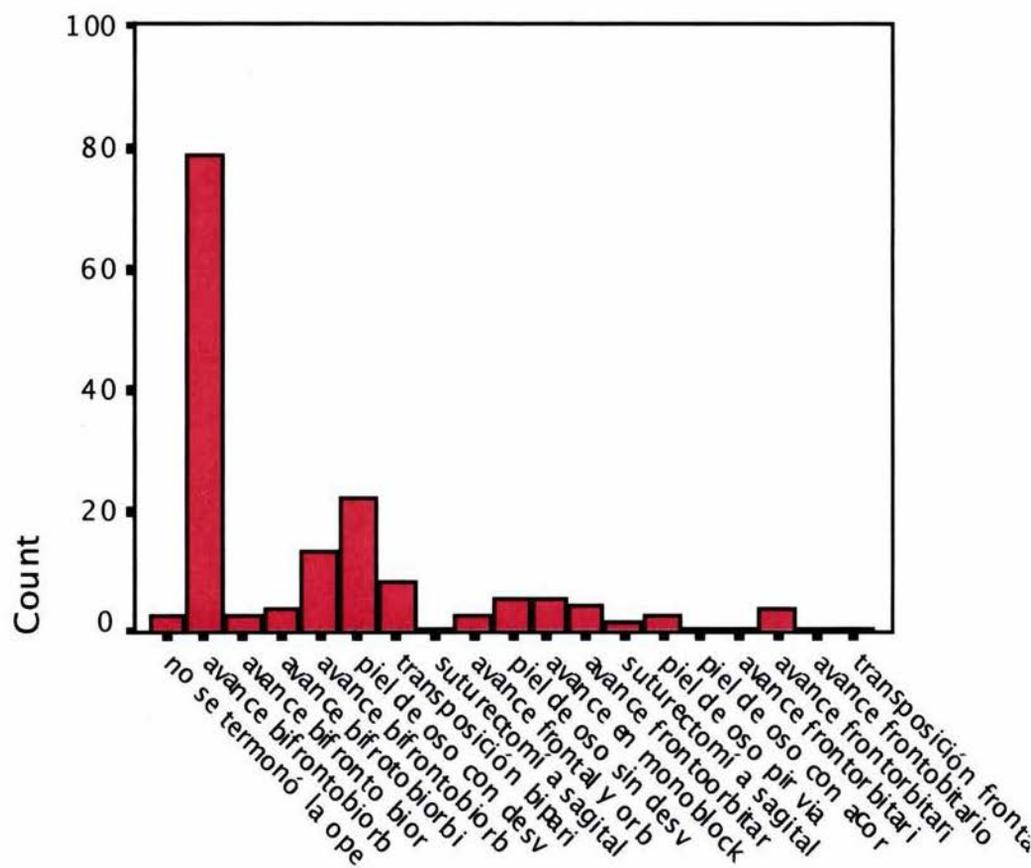
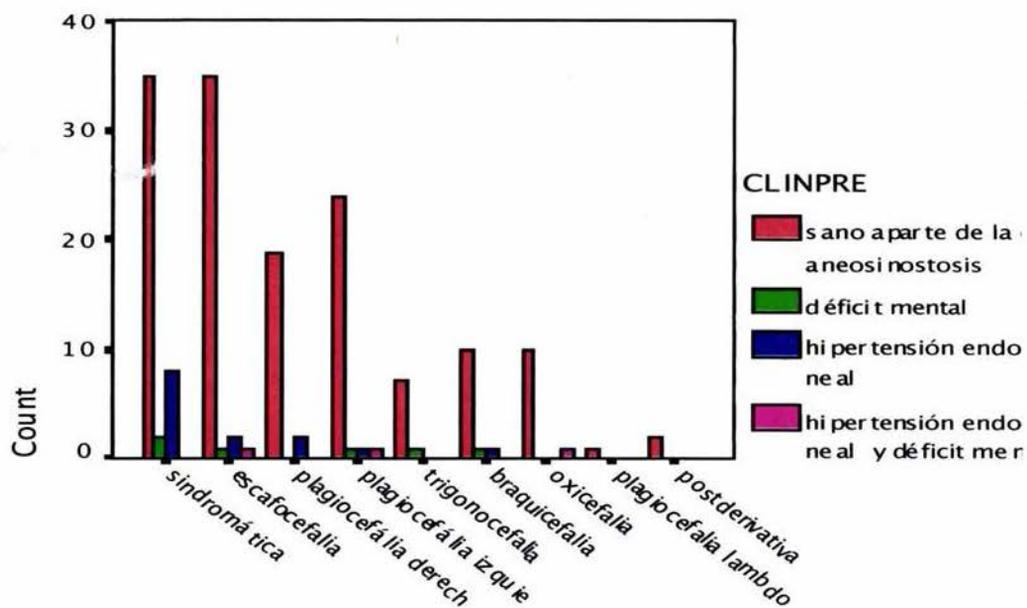


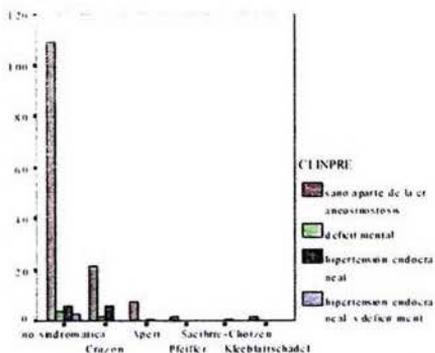
En cuanto a la craneosinostosis sindromáticas hay un predominio del síndrome de Crouzon, seguido por el Apert, lo que también está en consonancia con la literatura internacional.

#### IMAGEN PREOPERATORIA

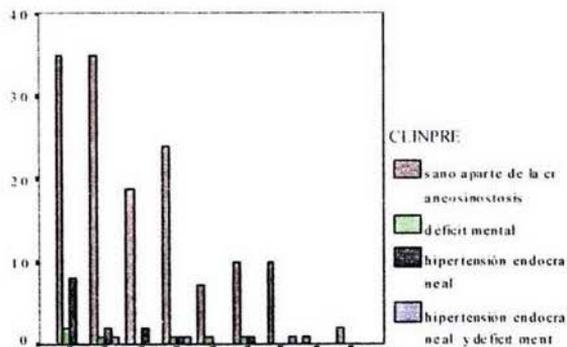
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Rx simples de cráneo	4	2.4	2.4	2.4
	TAC craneal simple	1	.6	.6	3.0
	Rx y TAC craneal con ventana ósea	19	11.4	11.4	14.5
	Rx y TAC craneal con ventana reconstrucción tridimensional	137	82.5	82.5	97.0
	Rx, TAC 3D, IRM cranial	5	3.0	3.0	100.0
	Total	166	100.0	100.0	

En cuanto a la utilización de estudios de gabinete, se demuestra, en concordancia con la literatura internacional, que lo mejor, y más frecuente es la utilización de tomografía computada craneal con reconstrucción tridimensional, y ocasionalmente en casos de difícil diagnóstico, se ha apoyado con la utilización de IRM, como en el caso de craneosinostosis post-shunt que tenía un crecimiento armónico, pero datos de hipertensión endocraneal ocasional y esta normocefalia obscurecía el diagnóstico.





SINDROME



SINOSTOS

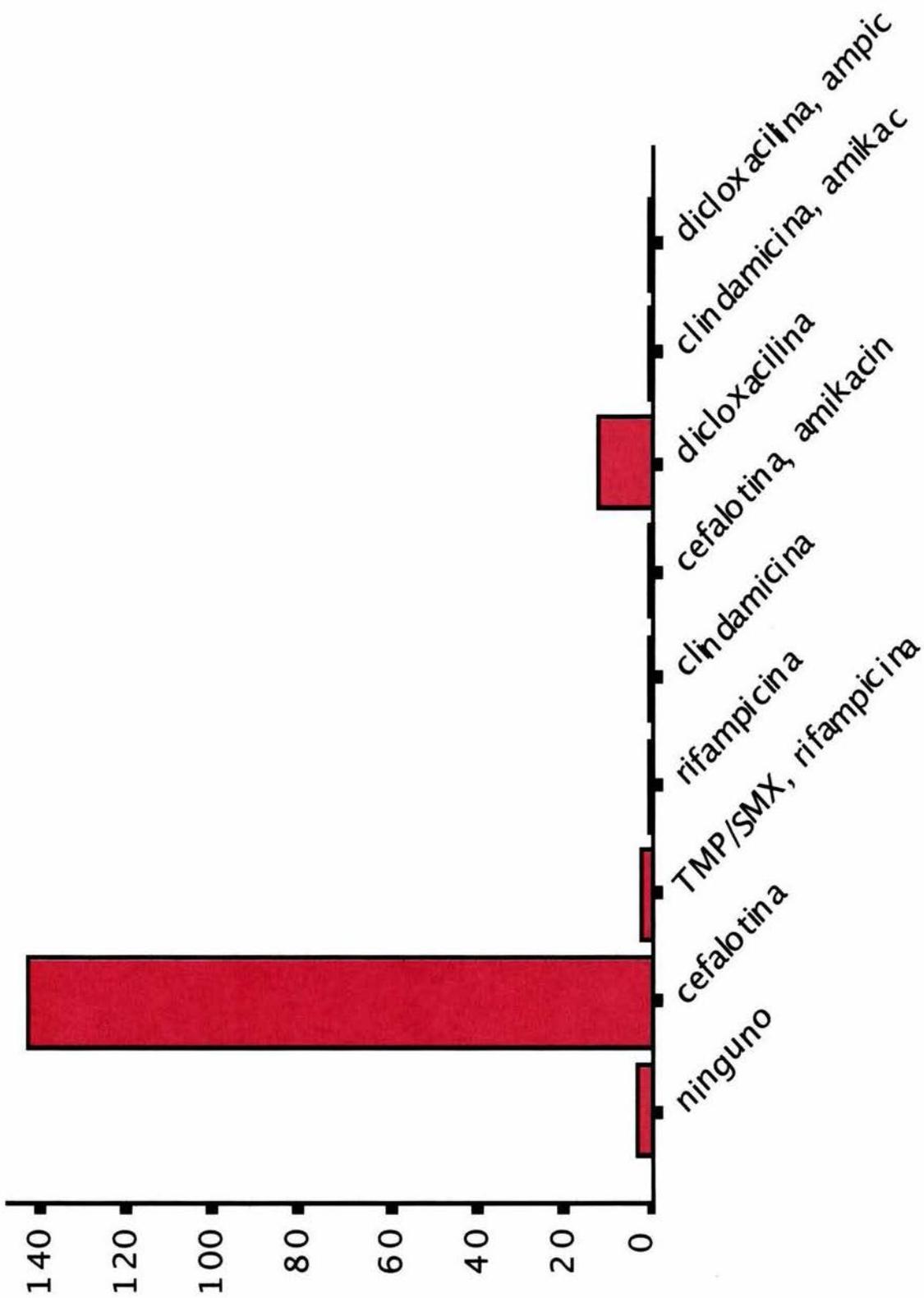
En el análisis de la clínica que presentaban los pacientes, indica que lo más frecuente es la ausencia de sintomatología y seguido por la presentación de hipertensión endocraneal, el déficit mental, esto

también se encuentra en concordancia con la literatura.

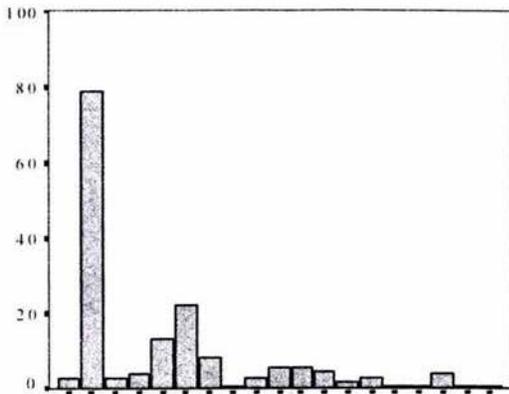
La presentación de la sintomatología por las craneosinostosis no sindrómicas reflejan lo expresado

anteriormente y de este modo el síntoma más frecuente es la hipertensión endocraneal, no se encontró hidrocefalia, solo en los casos de craneosinostosis postshunt

Un caso de hidrocefalia se presentó en un paciente portador de síndrome de Apert, el que también se tuvo que detener su remodelación craneal por hemorragia. Ya hablando de la sintomatología de los casos sindrómicos, el

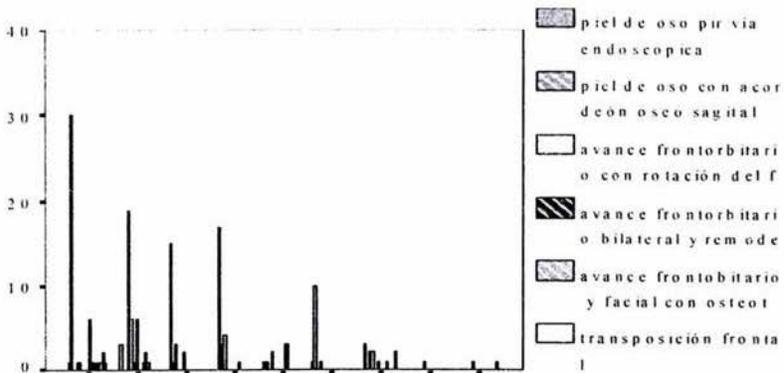


síntoma más frecuente fue también la presencia de hipertensión endocraneal y seguido por déficit mental.

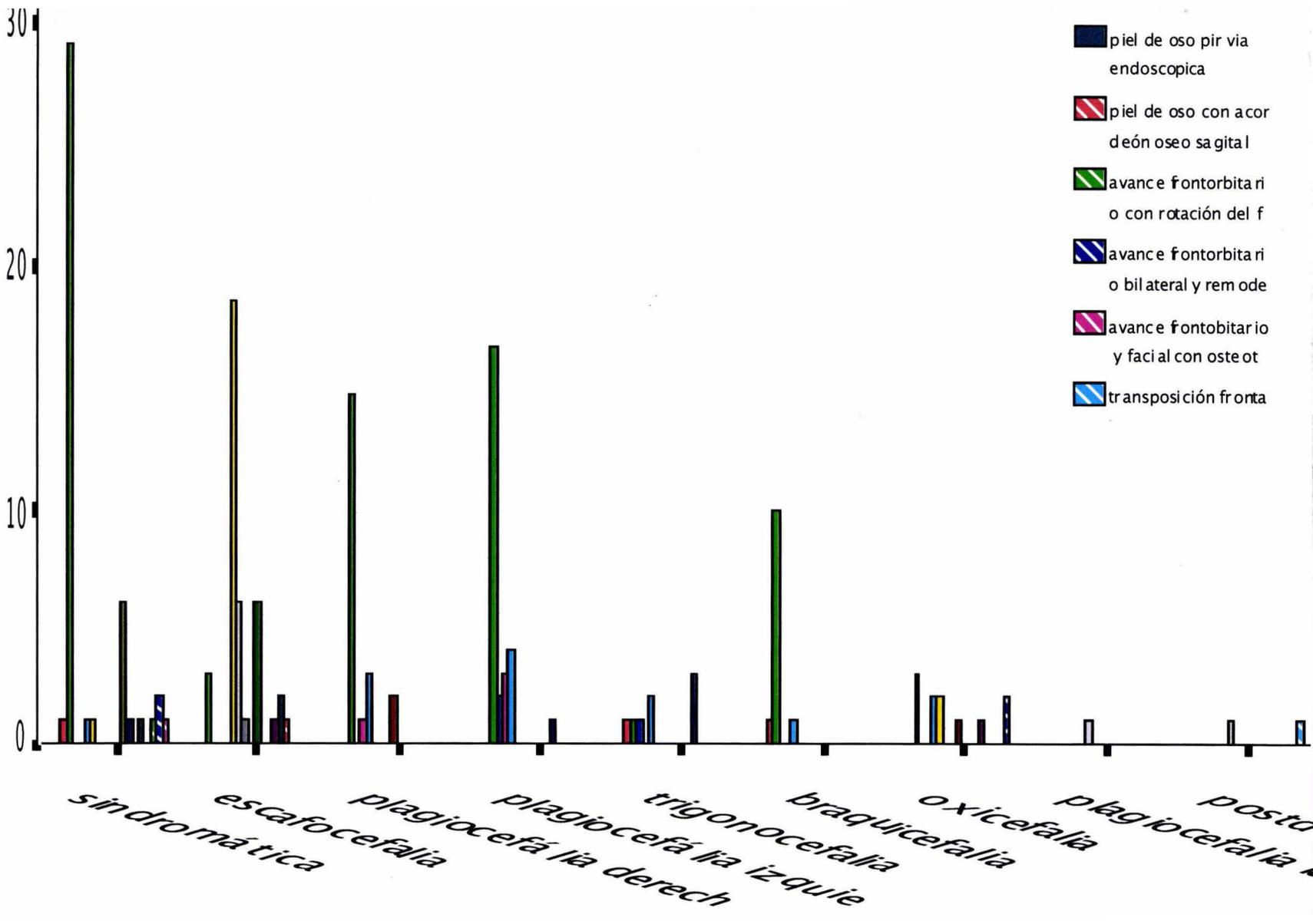


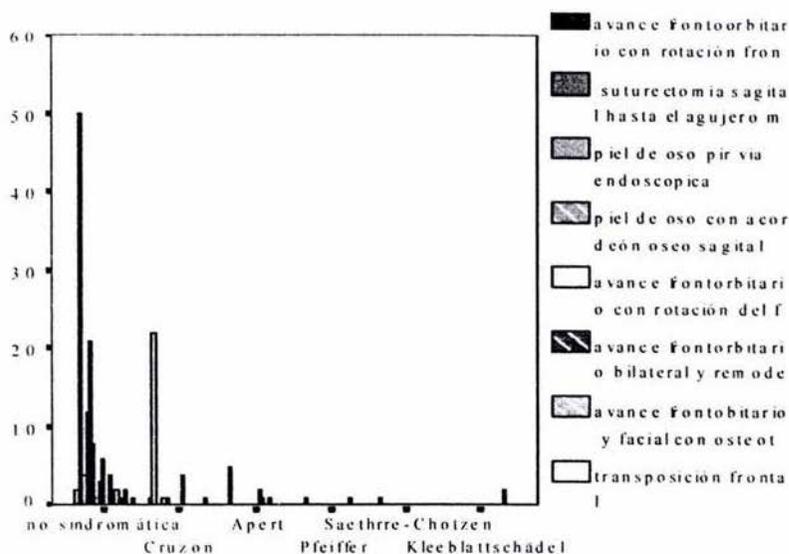
La cirugía realizada en cuanto a tipo de sinostosis no sindromática en número de cirugía indican una gran cantidad

QX



de avance bifrontobitario, claro que esto indica la gran cantidad de padecimientos de plagiocefalia, Trigonocefalia, braquicefalia que requieren este tratamiento.





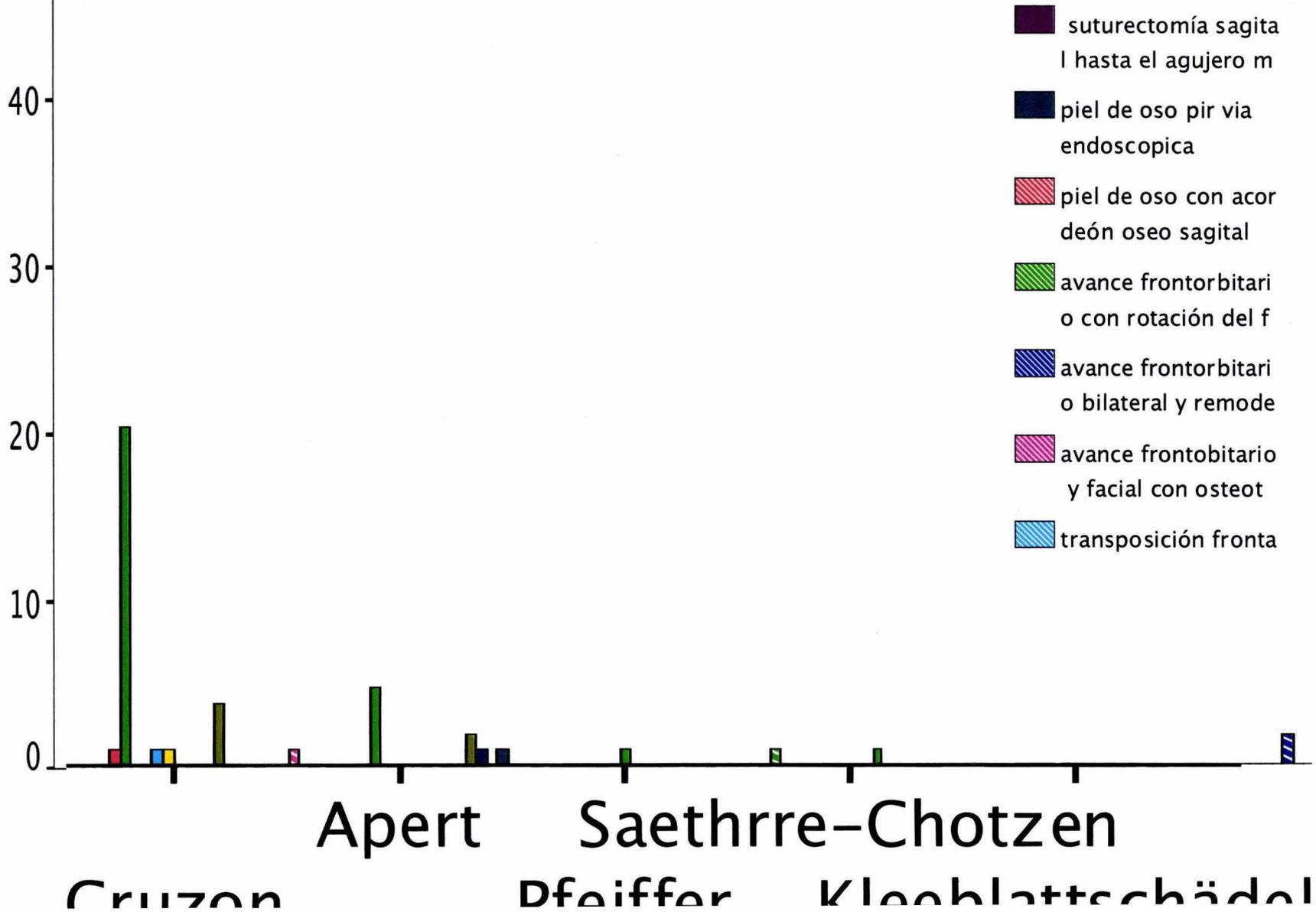
En cuanto a las cirugías de las craneosinostosis sindromáticas, la frecuencia es también mayor para el avance frontoorbitario, incluso mayor que en las no sindromáticas.

#### ANTIBIOTICO PROFILACTICO \* COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS

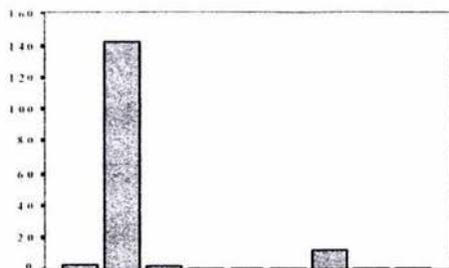
Crosstabulation

Count

ANTIBPRO	COMPLIPO	fistula de LCR quirurgica y empiema epidural	infección de herida de LCR y meningitis	fistula de LCR + meningitis	infección de HxQx de reacción a cuerpo extraño	infección de HxQx necrosis de piel facial	necrosis colgajo cutaneo+hemorragia colgaj+paro+infecc
ninguno	1						
cefalotina	4			1	1	1	1
TMP/SMX,	1	1					
rifampicina							
clindamicina							
cefalotina, amikacina							
dicloxacilina	1						
clindamicina, amikacina							
dicloxacilina, ampicilina							



Total 7 1 1 1 1 1 Muestra 1



ANTIBIOPRO

Muestra asombrosamente que no hay ningun esquema que parezca mejor en el antibiótico usado, pero dado que la mayor cantidad se encuentra en la Cefalotina y que los

pacientes que se infectaron también fueron mas en este antibiótico, pero no mayor la frecuencia en la infección, por lo que considero que el esquema es bueno y debe seguirse usando, al menos mientras no se encuentre otro mejor.

también se muestra otra complicación, la mas frecuente, fistula de líquido cefalorraquídeo, la que puede decirse no se desarrollo en los casos en que transoperatoriamente se encontró lesión dural.

Hubo una muerte transoperatoria debida a hemorragia y en tres procedimientos no se terminó la operación debido a trastornos transoperatorios o hemorragia.

Hubo seis casos de recidiva, la mayoría de ellos en pacientes menores de un año y de plagiocefalia, reflejando solo la mayor cantidad de estos pacientes. Es importante mostrar que el realizar desvitalización bipolar perisinusal en los pacientes con escafocefalia bajó la recidiva de 5 a 1 a 22 a 1.

## CONCLUSIONES

Se encuentra el hospital dentro de lo esperado para un instituto de salud de concentración y ha mejorado paulatinamente con el tiempo y la especialización del personal, que previamente no tenía especialización en neurocirugía pediátrica y solo eran neurocirujanos generales, así también con la participación de los especialistas que se han mencionado en la introducción: cirujanos plásticos y cráneo faciales, también la introducción de nuevas técnicas y es desarrollo del conocimiento en modificaciones a las técnicas.

Se puede decir que se está generando conocimiento y que se está a la vanguardia en esta patología a nivel nacional.

**ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA**

## BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso N, Muñoz AM, Fogaca W, Ferreira C. Midfacial advancement by bone distraction for treatment of craneofacial deformities.] craneofacial Surg 1998;9(2):114-118.
2. Bartlett SP, Whitaker LA, Marchac D. The operative treatment of isolated craneofacial dysostosis (plagiocephaly): A comparison of the unilateral and bilateral techniques. Plast Reconstr Surg 1990;85:677-683.
3. Block MS, Cervini D, Chang A, Gottsegen GB. Anterior maxillary advancement using tooth-supported distraction osteogenesis.] Oral Maxi/lofac Surg 1995;53:561-565.
4. Codivilla A. On the means of lengthening in the lower limb. The muscles and tissues which are shortened through deformity. Am J Orthop Surg 1905:2353.
5. Cohen MM Jr. Syndromes with craniosynostosis. En: Cohen MM Jr (ed). Craniosynostosis. New York, Raven Press, 1986. P. 413-590.
6. Cohen SR, Rutrick R, Burstein FD. Distraction osteogenesis in Cirugia craneofacial. Craneosinostosis, dismorfias craneofaciales e hipertelonsmo omlanu its geneticsaiid issociated clirii~l.fttidin,gsi",!14 patients who lacked involvement of the coronal suture. Teratology 1976; 14:185-193.
7. Cohen SR, Burstein FD, Stewart MB. Maxillary-midface distraction in children willi cleft lip and palate: a preliminary reporto ;,piast Reconstr Surg 1997;99:1421.
8. Cordobés F, Esparza J, Muñoz MJ, et al. Escafocefalia. Parte II: nuestra técnica quirúrgica en la corrección inmediata del cierto precoz de la sutura sagital. Neurocirugía 1995;6:283- 287.
9. Dandy WE. An operation for scaphocephaly. Arch Surg 1943; 47:247-249.

10. David DJ. The Craniosynostoses. David JD, Poswillo D, Simpson D (eds). Springer-Verlag, 1982.
11. Di Rocco C. Surgical management of craniosynostosis and craneofacial deformities. En: Schmidek HH, Sweet WH (eds). Operative Neurosurgical Techniques. Philadelphia. W.B. Saunders company, 1995. P. 135-148. .
12. Di Rocco C, Velardi F, Ferrario A, Marchese E. Metopic synostosis: in favour of a «simplified» surgical treatment. Child's Nerv System 1996;11:654-663.
13. Eppley BL, Sadove AN. Resorbable coupling fixation in craniosynostosis surgery: experimental and clinical results. ] Craniofac Surg 1995;6:455.
14. Epstein N, Epstein F, Newman G. Total vertex craniectomy for the treatment of scaphocephaly. Child's Brain 1982;9:309- 316.
15. Esparza J, Cordobés R, Salván R, et al. Tratamiento de las Sinostosis Craneofaciales. Neurocirugía 1993;4:33-45.
16. Esparza J. Las Sinostosis Craneofaciales. I."Ionografía. Nogales A (eds). C.E.A. Madrid, 1993.
17. Esparza J. Craneosinostosis y Sinostosis Craneofaciales. En: Valoda JM (ed). Cirugía Pediátrica. Madrid. Díaz de Santos, S.A. 1994. P. 739-747.
18. Esparza J, Cordobés F, Muñoz MJ, et al. Escafocefalia. Parte 1: Diagnóstico y resultados en el tratamiento de 86 pacientes. Neurocirugía 1995;6:189-195.
19. Esparza J, Cordobés F, Muñoz MJ, et al. Tratamiento de la craneosinostosis sagital (escafocefalia) por medio de la corrección quirúrgica inmediata. Anales Españoles de Pediatría 1996;2:143-148.
20. Esparza J, Cordobés F, González P, et al. Operative treatment of isolated anterior plagiocephaly. Analysis of 45 cases. Child's Nerv Syst 1997;13:492.

21. Fearon JA, Munro IR. Observations on the use of rigid fixation for craneofacial deformities in infants and young children. *Plast Reconstr Surg* 1995;95:634.
22. Francis PM, Beals S, Rekate HL, Pittman HW, Manwaring K, Reiff J. Chronic tonsillar herniation and Crouzon's Syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1992;18:202-206.
23. Goodrich J. craneofacial reconstruction for craniosynostosis. En: Goodrich JT, Post KD, Argamaso RV (eds) *Plastic Techmqes in Neurosurgery*. New York. Gerg Thieme Verlag. StUttgart. 1991. P75.
24. Hoffman HJ, Mohr G. Lateral cantal advancement of the supraorbital margin [A new corrective technique in the treatment of coronal synostosis.] *Neurosurg* 1976;45:376- 381.
25. Hoffman H. Procedure of lateral canthal advancement for the treatment of coronal synostOsis. *Child's Aerv System* 1996;11: 678-682.
26. Hunter AGW, Rudd NL. Craniosynostosis I. Sagittal synostosis: 27. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: I. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation. *Clin Orthop* 1989;238:249-263.
28. Ilizarov GA. The tension stress effect on the genesis and grow of tissues: II. The influence of the rate and frequency of distraction. *Clin Orthop* 1989;238:264.
29. Ingraham FD, Matson DD. *Neurosurgery of infancy and childhood*. C. Thomas, Springfield (111.). 1954.
30. Jane JA, Edgerton MT, Futrell JW. Immediate correccion of sagittal synostosis.] *Neurosurg* 1978;49:705-710.
31. Jane JA, Park TS, Zide BM, et al. Alternative techniques in the treatment of unilateral coronal synostosis. *J Neurosur* 1984; 61:550-556.
32. KingJEJ. Oxycephaly. *Ann Surg* 1942;115:488-506.

33. Machado HR.,Hoffman HJ.: Long-term results after lateral canthal advancement for unilateral coronal synostosis. ] NeuTOsur 1992;75:401-407.
34. Marchac D. Radical forehead remodeling for craniostenosis. Plastic and Reconstr Surg 1978;61:823-835.
35. Marchac D, Renier D. Cranio-facial surgery for craniosynostosis Scand] Plast Reconstr Surg 1981;15:235-243.
36. Marchac D, Renier D. Experience with the «floating forehead». British] of Plastic Surg 1988;41:1-15.
37. McCarthy JG, La Trenca GS, Bribart AS, Zide BM, Cutting CB. Hypertelorism correction in the young child. Plas Reconstr Surg 1990;86:214.
38. McCarthy JG, Schriber JS, Karp NS. Lengthening of the human mandible by gradual distraction. Plas Reconstr Surg 1992;89:1.
39. McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting CB. Twenty years experience with early surgery for craniosynostosis: I Isolated craneofacial synostosis- Results and unsolved problems. Plast Reconstr Surg 1995;96:272.
40. McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting CB. Twenty years experience with early surgery for craniosynostosis: II. The craneofacial syndromes and pansynostosis. Results and unsolved problems. P/Zst Reconstr Surg 1995;96:284.
41. McCarthy JG. craneofacial microsomia. A primary and secondary surgical treatment programo Clin Plast Surg 1997;24:459.
42. Molina F, Ortiz-Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by disraction: A farewell to major osteotomies. P1Jst Reconstr Surg 1995;96:825.
43. Montaut J, Stricker M. Les dysmorphies craniofaciales. Les synostoses prématurées (craniosténoses et faciosténoses). Neurochirurgie 1977;23(Suppl2).

44. Olds MV, Storrs B, Walker ML. Surgical treatment of sagittal synostosis. *Neurosurgery* 1986;18:345-347.
45. Ortiz-Monasterio F. Algunos datos para la microhistoria de la cirugía craneofacial. En: Ortiz-Monasterio (ed). *Cirugía Craneofacial*. Madrid. *Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana*, 1968. P. 13-18.
46. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A, Carrillo A. Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning for the correction of Crouzon deformities. *Plast Reconstr Surg* 1978;61:507-516.
47. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A. Nasal correction in the human craneofacial skeleton: a preliminary report. *J Craniofac Surg* 1995;6:368.
48. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A. Nasal clefts. *Ann Plastic Surg* 1987;18:377-397.
49. Ortiz-Monasterio F, Molina F. Orbital hypertelorism. *Clin Plastic Surg* 1994;21:599.
50. Park TS, Haworth CS, Jane JA, et al. Modified prone position for cranial remodeling procedures on children with craneofacial dysmorphism: a technical note. *Neurosurgery* 1985;16:212.
51. Persing JA, Edgerton MT, Park TS, Jane JA. Barrel stave osteotomy for correction of turricorbrachycephaly craniosynostosis deformity. En: Marchac (eds). *Craneofacial Surgery*. Berlin. Springer Verlag. 1987. P. 145-150.

52. Posnick JC, Waitzman A, Armstrong D, Pron G. Monobloc and facial bipartition osteotomies: quantitative assesment of presenting deformity and surgical results based oncomputed tomography scans. *J Oral Maxillofac Surg* 1995;53:358.
53. Posnick JC. The craneofacial disostosis syndromes. Staging of reconstruction and management of secondary deformities. *Clin Plast Surg* 1997;24:429.
54. Raposo de Amaral CM, Di Domizio G, Tiziani V. Gradual bone distraction in craniosynostosis. Preliminary results in seven cases. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1997;31:25-37.
55. Reddy K, Hoffman H, Armstrong MB. Delayed and progressive multiple suture craniosynostosis. *Neurosurgery* 1990;26(3):442-448.
56. Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D. Intracranial pressure in craniostenosis: 302 recordings. En: *craneofacial Surgery*. Springer Verlag. Berlin, 1985. P. 110.
57. Shillito J, Matson DD. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 1968;41:829-953.
58. Siddiqi SN, Posnik JC, Buncic R, Humphreys RP, Hoffman H, Drake JM, Rutka JT. The detection and management of intracranial hypertension after initial suture release and decompression for craneofacial dysostosis syndromes. *Neurosurgery* 1995; 36(4):703-708.
59. Stein SC, Schut 1. Management of scaphocephaly. *SI/rq Neurol* 1977;7:153-155.
60. Tan ST, Mulliken JB. Hypertelorism: nosologic analysis of 90 parients. *Plast Reconstr Surg* 1997;2:317.
61. Tessier P, Guiot G, Rougerie J, Delbet JB, Pastoriza J. Cranio naso-orbito-facial osteotomies. Hypertelorism. *Ann CbirPlas* 1967;12:103-118.

62. Tessier P. Osteotomies totales de la face, syndrome de Crouzon, syndrome de Apert, Oxycephalies, Scaphocephalies, Turri cephalies. *Ann Chir Plat Estet* 1967;XII:273-286.
63. Tessier P. The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craneofacial dysostosis. Crouzon's and Apert's diseases. *Plast Reconstr Surg* 1971;48:419.
64. Tessier P. Orbital hypertelorism. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1972;6:135.
65. Tessier P. Anatomic classification of facial, craneofacial and late oro-facial clefts. *J Max Fac Surg* 1976;4:69.
66. Thompson DNP, Harkness W, Jones BM, Hayward RD. Aetiology of herniation of the hindbrain in craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg* 1997;26:288-295.
67. Toth BA, Kim JW, Chin M, Cedars M. Distraction osteogenesis and its application to the midface and bony orbit in craniosynostosis syndromes. *J craneofacial Surg* 1998;9(2):100-113.
68. Tulasne JF, Tessier P. Analysis and late treatment of plagiocephaly. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1981;15:257-263.
69. Van der Meulen JCH, Mazzola R, Striker M, Raphael B. Classification of craneofacial malformation. In: Striker M, Van der Meulen J, Raphael B, Mazzola R (eds). *Craneofacial Malformations*. New York. Churchill Livingstone, 1990. P. 149-313.
70. Van der Meulen JCH. Surgery related to the correction of hypertelorism. *Plast Reconstr Surg* 1983;12:252.
71. Venes JL, Sayers MP. Sagittal synostectomy: Technical note. *J Neurosurg* 1976;44:3390-392.

72. VoUmer DG, Jane JA, Park TS, et al. Variants of sagittal synostosis: Strategies for surgical correction. *J Neurosurg* 1984;61:557-562.
73. Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D. Craniosynostosis: an analysis of the timing, treatment and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg* 1990;80:195-206.
74. Whitaker LA, Jackson IT, Munro IR, Salyer KE. Atlas of craniofacial surgery. London. C.V. Mosby Company. St. Louis. Toronto. 1982. P.318.
75. Winston KR. Craniosynostosis. En: Wilkins RH, Rengachary S (eds). *Neurosurgery*. New York. McGraw-Hill Book Company. 1985. P. 2173-2191.
76. J. Esparza<sup>1</sup>, A. Romance<sup>2</sup>, M.J. Muñoz<sup>1</sup>, J. Hinojosa<sup>1</sup>, G. Sánchez-Aniceto<sup>2</sup>, A. Muñoz<sup>3</sup> | Unidad de Cirugía Craneofacial (Servicios de Neurocirugía Pediátrica y Cirugía Maxilofacial) y <sup>3</sup>Servicio de Neurorradiología, Hospital Infantil Universitario «12 de Octubre», Madrid
77. Chicho-Ponce de León Fernando, comunicación personal (2003).