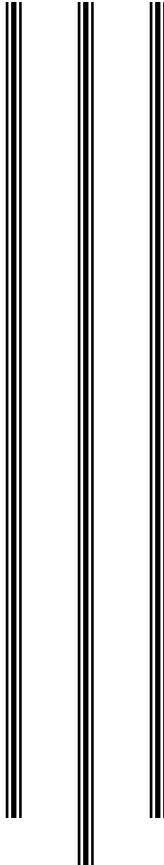




UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



EVALUACIÓN NEUROLÓGICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS
CON CRANEOSINOSTOSIS NO SINDRÓMICA POSTERIOR A
SU CORRECCIÓN QUIRÚRGICA, EXPERIENCIA DE 5 AÑOS
EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. RAYMUNDO ALEJANDRO CUEVAS ESCALANTE.



DIRECTOR DE TESIS

DR. EDUARDO JAVIER BARRAGÁN PÉREZ

HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO

FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D. F. FEBRERO 2008.



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.

Gracias:

A Dios por demostrarme que siempre ha caminado a mi lado.

A mi familia por que siempre supe que estaban conmigo, y se que seguirán ahí.

A mis maestros pues sin ellos no sería quien soy.

A mis amigos pues ellos pudieron reconfortarme en esas guardias durante estos años.

Al Hospital Infantil de México Federico Gómez y a todos los que forman parte de el, pues me llevo algo de cada uno.

A mis pacientes en donde pude ver al enfermo, aprender y ahora puedo ayudar a otros.

Dios bendiga a todos y cada uno de ellos

Los llevare en mi corazón.

EVALUACION NEUROLOGICA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON CS NO SINDROMICA POSTERIOR A SU CORRECCIÓN QUIRÚRGICA, EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL HIMFG. Cuevas-Escalante R. Barragán-Pérez E.

INTRODUCCIÓN.

La craneosinostosis (CS) es un cierre prematuro de una o varias suturas. El cierre precoz es multifactorial entre los que destacan: mutaciones genéticas en los factores de crecimiento de fibroblastos, factores ambientales y teratogénicos. La incidencia a nivel internacional de CS es de 0.04-1% en la literatura anglosajona y de 1 por cada 2000 en la hispanoamericana, con distribución similar en ambos géneros. En el HIMFG son más frecuentes las CS primarias simples de estas la escafocefalia (44%), plagiocefalia (21%), trigonocefalia (7%) y braquicefalia (4%). Las CS sindrómicas o primarias complejas ocupan el 14%.

MATERIAL Y METODOS.

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y analítico en el cual se incluyeron un total de 26 pacientes con diagnóstico de CS no sindrómicas del 2000 al 2006 remodelados en el HIMFG y con valoración neuro-psicológica. Con fines estadísticos los dividimos en tres grupos: 1 a 12, 13 a 24 y de 25 a 36 meses. Se estudiaron edad de remodelación, sexo, tipo de sinostosis, estudios neurofisiológicos y escala madurativa de Gessell (CD) aplicados a cada uno. El objetivo de este estudio es identificar cuales son las manifestaciones neurocognitivas en los pacientes con CS no sindrómicas e identificar si existe asociación con su edad de corrección.

RESULTADOS.

Obtuvimos un predominio del sexo masculino sobre el femenino en 1.9:1. La edad promedio de corrección fue de 15.7 con una moda de 7 y mediana de 13 meses. La escafocefalia ocupó el 34.4% de los casos seguido de trigonocefalia con 31%, braquicefalia y plagiocefalia con 17.3% cada uno, dentro de cada género se presentaron diferencias en el tipo de CS. En 14 pacientes se realizó EEG, en 5 se reportó asimetría inter-hemisférica y sin actividad epiléptica con datos clínicos de diversos grados de RDPM. Un paciente con epilepsia parcial criptogénica con EEG normal. El CD identificó que los resultados fueron normales en 27.5% en el grupo de 1-12 contra 6.9% en los operados entre 13-36 meses. Los resultados del CD normales en el segundo grupo fue del 6.9% con incremento en los casos de RDPM leve a 20.7% y 6.9% de casos moderados. El grupo de 25-36 meses no mostró escalas normales, 10.4% con RDPM leve y 6.9% con moderado. En 5 pacientes se identificaron trastornos conductuales, del aprendizaje y del lenguaje, 2 del grupo 13-24 y 3 en el de 25-36 meses.

CONCLUSIONES.

El pronóstico de la ganancia de habilidades del neurodesarrollo en los pacientes con CS no sindrómicas depende de la edad en la que se realiza su corrección quirúrgica. El protocolo de estudio de los pacientes con CS no sindrómicas debe ser uniforme para todos los grupos de edad independientemente del momento de su corrección quirúrgica. Debemos procurar la adecuada derivación de los pacientes a centros de atención de tercer nivel (HIMFG) para su oportuno tratamiento.

INDICE	
INTRODUCCIÓN	5
MARCO TEORICO	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	12
JUSTIFICACIÓN	12
HIPOTESIS	14
OBJETIVOS	14
GENERAL Y ESPECÍFICO	14
TIPO DE ESTUDIO	14
MATERIAL Y METODOS	15
POBLACIÓN Y UNIVERSO DE ESTUDIO	15
TIPO DE ESTUDIO	15
ANALISIS ESTADISTICO	16
CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN	16
DEFINICIÓN DE VARIABLES	17
RESULTADOS	19
DISCUSION Y PERSPECTIVAS	23
CONCLUSIONES	25
ANEXOS	26
FORMATO DE CAPTURA DE DATOS	26
GRAFICOS	27
ABREVIATURAS	31
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	32

INTRODUCCIÓN.

Las líneas que en la vida fetal y los primeros meses de vida separan los huesos del cráneo se denominan suturas; son 37 de las cuales 7 son inconstantes y 4 tienen relevancia clínica (sagital, coronal, metópica, lambdoidea); los espacios formados entre tres o más suturas se denominan fontanelas, de las cuales 4 son inconstantes y 4 tienen importancia clínica (bregmática, lambdoidea, ptérica y astérica). El crecimiento del cráneo es acompañado de osificación de las suturas y remodelación del hueso cortical con resorción endocraneal y depósitos ectocraneales.^{1,2}

Es conocido que al nacer las suturas están separadas por tejido conjuntivo de tipo mesenquimatoso y entre los 6 a 12 meses se produce una indentación pero sin fusionarse (Figura 1), evolutivamente son ocupados por tejido fibroso alcanzando su verdadera osificación hasta la cuarta década de la vida.^{1,2}

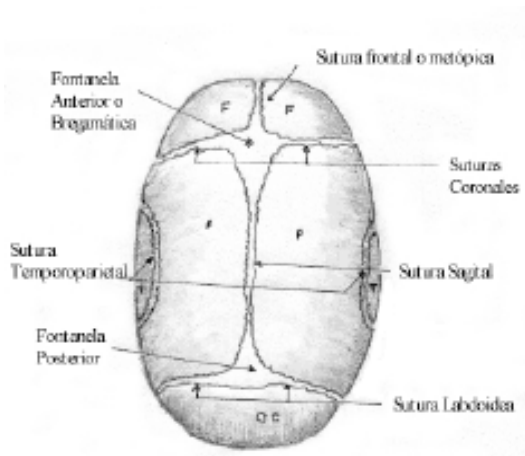


Figura 1.- suturas y fontanelas del cráneo.

MARCO TEÓRICO.

La craneosinostosis (CS) es una entidad que se caracteriza por el cierre prematuro de una o varias suturas, lo que se traduce en una forma anormal del cráneo y que puede incluso llegar a producir una afectación facial. Existen descripciones de la misma en obras clásicas de Hipócrates, Celsus, Homero, Galeno de Páramo y Leonardo Da Vinci. No fue hasta 1839 cuando Sommering y posteriormente Hyrt en 1846 plantean que el crecimiento del cráneo ocurre a lo largo de las suturas y que el fallo provoca una deformidad craneal. En 1814 Bertolotti utiliza el término de CS (del griego sinostosis que significa cierre) y hasta 1851 Virchow inicia la etapa científica al formular el principio en el cual “al soldarse precozmente una sutura se altera su crecimiento, el cual tiene un crecimiento perpendicular a la sutura”. ^{3, 4, 5,20}

La técnica quirúrgica también ha pasado por diferentes etapas desde que en 1890 Odilon Lannelongue realizó en Francia la primera craniectomía lineal y en 1892 Lane con una gran mortalidad y pocos resultados estéticos lo que origino su desuso. La cirugía craneofacial tuvo su origen en la década de los setenta con Paul Tessier quien revoluciona las técnicas hasta ese momento aplicadas (suturectomias o fragmentaciones craneales) en colaboración con Guiot, Rougerie y Deremo inician los abordajes intracraneales logrando “preservar y restaurar la eficiencia funcional del cerebro, visión y cráneo faciales, así como una mejoría estética”. ^{1,2, 6, 20}

El cierre precoz de las suturas ha tratado de ser explicado por múltiples mecanismos entre los que destacan: mutaciones genéticas en los factores de crecimiento de fibroblastos (TWIST y MSX2), factores ambientales (tabaquismo, raza blanca, edad avanzada), hematológicos (policitemia vera, talasemia, anemia de células falciformes, ictericia hemolítica congénita), metabólicos (hipofosfatemia, hipertiroidismo, déficit de vitamina D, falla renal, hiperparatiroidismo) y factores teratogénicos (metrotexate, fenitoína, retinoides, valproato, fluconazol, metrotexate, y ciclosporina); recientemente tomaron nuevo interés las presiones externas intrauterinas durante la gestación en la patogénesis de la CS (Thomas, 1907), de tal forma que la CS es multifactorial.^{6, 7,8,9,17,18, 20}

La prevalencia reportada en Estados Unidos es de 10 a 16 por 10,000 nacidos vivos. La incidencia a nivel internacional de CS es de 0.04-1% en la literatura anglosajona y de 1 por cada 2000 en la hispanoamericana, con una distribución similar en ambos géneros. La mortalidad que se presenta depende de las manifestaciones clínicas, de tal forma que es raro encontrarlas en fusión de una sutura y no así en aquellas que involucran más.^{3, 10, 11,12, 20}

La clasificación se ha prestado a múltiples debates debido a la complejidad del cuadro aceptada como la de mayor utilidad y practicidad la de David-Poswillo quien las divide en:^{1, 3, 7,11}

Primarias.

Simplees o no sindrómicas.

Escafocefalia.- cierre de la sutura sagital con un crecimiento antero-posterior dando aspecto de alargada (dolicocefalia).

Trigonocefalia.- cierre de la sutura metópica con frente estrecha e hipotelorismo.

Braquicefalia.- cierre de las suturas coronales, si el cierre solo es de una se denomina plagiocefalia con crecimiento del cráneo transversal o asimétrico.

Turricefalia.- cierre mixto de suturas que incluye a la oxicefalia por el crecimiento es a la zona fontanelar, y laacrocefalia donde el crecimiento es esférico.

Complejas o sindrómicas.

Enfermedad de Crouzon.- sinostosis craneofacial de herencia dominante, cursa conacrocefalia, nariz prominente, maxilar hipoplásico, labio superior corto e inferior prominente, hipertelorismo, exoftalmos y estrabismo divergente.

Síndrome de Apert.-acrocefalosindactilia de herencia dominante con atresia de coanas, megalo córnea, hipoplasia de órbita y estrabismo.

Síndrome de Carpenter.-acrocefalopolisindactilia de herencia recesiva, hipogonadismo, obesidad y retraso mental.

Síndrome de Pfeiffer.-acrocefalosindactilia, intelecto normal y dedos anchos.

Síndrome de Chotzen.-acrocefalosindactilia con hipertelorismo, ptosis y RDPM.

Secundarias.

Trastornos metabólicos, meningitis, hidrocefalia u otros procesos osteoclasticos.

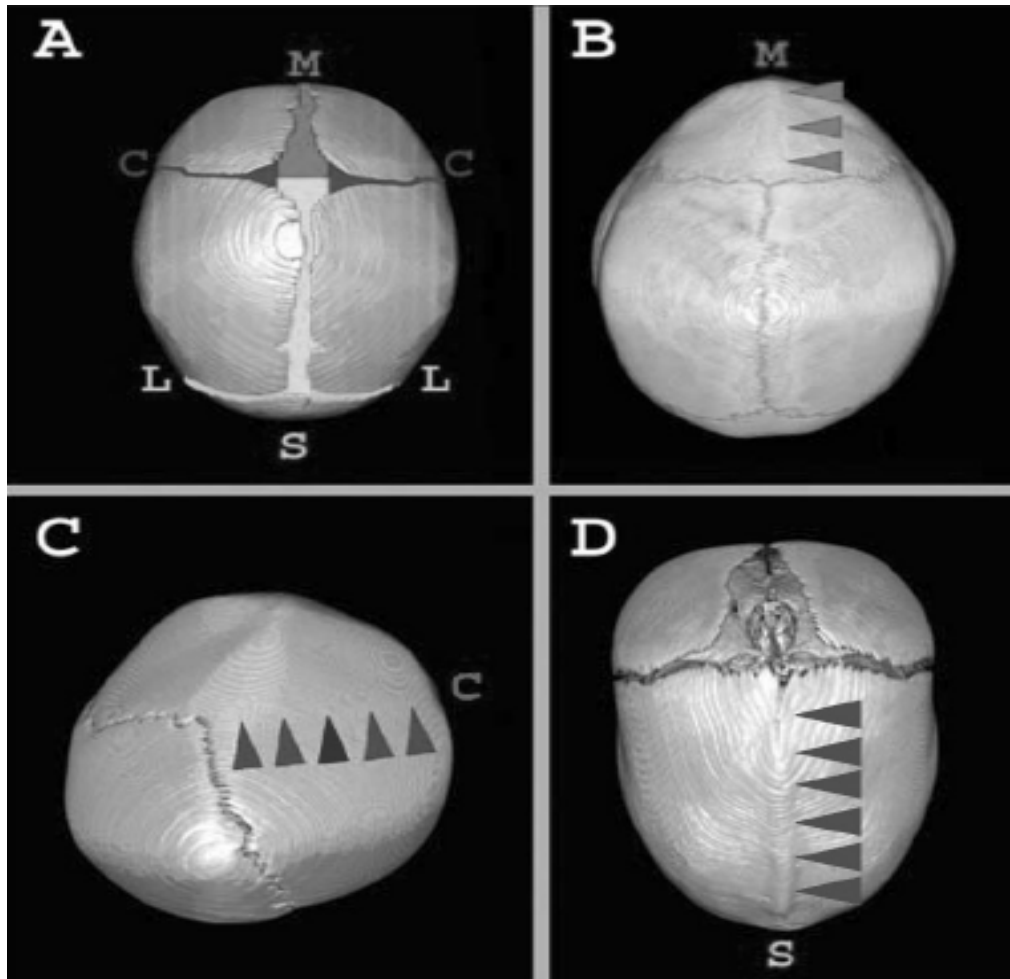


Figura 1.- Ejemplos de CS no sindrómicas: (a) TAC 3D de cráneo normal, (b) sinostosis de la sutura metópica, (c) sinostosis de la sutura coronal derecha, (d) sinostosis de la sutura sagital. M-metópica, C-coronal, S-sagital y L-lambdaidea.

Las CS no sindrómicas incluyen la fusión aislada de las suturas sagital, metópica, lambdaidea y coronal izquierda o derecha, lo que produce un aspecto asimétrico del cráneo. En el HIMFG se realizó un estudio de 5 años en 166 pacientes sometidos a corrección quirúrgica de CS, en el cual se identificó que las CS primarias

simples son las más frecuentes y de estas, principalmente la escafocefalia (44%) seguido por la plagiocefalia (21%), trigonocefalia (7%) y finalmente la braquicefalia (4%). Las CS sindrómicas o primarias complejas ocupan el 14%, lo cual es muy similar a lo reportado por la literatura internacional. Sin embargo, no se consigno el neurodesarrollo de estos pacientes.¹¹

El crecimiento del cerebro es la fuerza que determina el crecimiento del cráneo, Coppoletta et al en 1988 demostraron que dicho crecimiento es del 85% en los primeros 6 meses, 135% al año, alcanzando 80% del volumen adulto a los 2 o 3 años, no debería quedar duda en cuanto a la necesidad de intervención precoz ya que las alteraciones clínicas que pueden producirse tendrán una relación directamente proporcional a la edad. La craneoplastía además de normalizar la forma del cráneo disminuye la presión intracraneal, sin embargo los efectos benéficos sobre el desarrollo cognitivo han sido poco estudiados.^{3, 13, 16,18}

La interrelación entre el crecimiento del cerebro y el cráneo se ha prestado a múltiples discusiones teóricas entre las cuales se piensa que el cierre de una sutura provoca incremento de la presión y por tanto hipovascularidad condicionando un descenso en su desarrollo debido a que hay un redireccionamiento del crecimiento cortical y subcortical. En un estudio realizado por Virtanen R. et al en 1999 en pacientes diagnosticados con escafocefalia mostraron que el desarrollo cognitivo no se desarrolla de la misma forma que los niños control, y que la corrección oportuna (menores de un mes) evitaba esta diferencia en el desarrollo.^{14, 15, 16,19}

Existe evidencia científica que ha logrado demostrar, que los problemas de la ganancia de habilidades o del neurodesarrollo tiene un mayor impacto en aquellas CS sindrómicas contra las no sindrómicas. Al parecer, estas últimas se han reportado de manera experimental que una vez hecha la corrección a tiempo no existe una implicación del neurodesarrollo de los pacientes. Sin embargo la edad a la cual ocurre esto no esta identificada y se postula que entre más oportuna la intervención la posibilidad de presentar retraso en la ganancia de habilidades del neurodesarrollo^{1, 3, 5,17}.

Los exámenes que evalúan el neurodesarrollo de los niños abarcan pruebas motoras y psíquicas como la escala de Brunet-Lezine que si bien evalúa el desarrollo motor nos permite ubicarlo en un grupo en general. Sin embargo, la escala de A. Gessell además de estudiar fundamentalmente el desarrollo psicológico del niño nos permite evaluar las condiciones motrices pues estas sirven de apoyo en este proceso^{1, 2,13}.

MARCO TEÓRICO.

La craneosinostosis (CS) es una entidad que se caracteriza por el cierre prematuro de una o varias suturas, lo que se traduce en una forma anormal del cráneo y que puede incluso llegar a producir una afectación facial. Existen descripciones de la misma en obras clásicas de Hipócrates, Celsus, Homero, Galeno de Páramo y Leonardo Da Vinci. No fue hasta 1839 cuando Sommering y posteriormente Hyrt en 1846 plantean que el crecimiento del cráneo ocurre a lo largo de las suturas y que el fallo provoca una deformidad craneal. En 1814 Bertolotti utiliza el término de CS (del griego sinostosis que significa cierre) y hasta 1851 Virchow inicia la etapa científica al formular el principio en el cual “al soldarse precozmente una sutura se altera su crecimiento, el cual tiene un crecimiento perpendicular a la sutura”. ^{3, 4, 5,20}

La técnica quirúrgica también ha pasado por diferentes etapas desde que en 1890 Odilon Lannelongue realizó en Francia la primera craniectomía lineal y en 1892 Lane con una gran mortalidad y pocos resultados estéticos lo que origino su desuso. La cirugía craneofacial tuvo su origen en la década de los setenta con Paul Tessier quien revoluciona las técnicas hasta ese momento aplicadas (suturectomias o fragmentaciones craneales) en colaboración con Guiot, Rougerie y Deremo inician los abordajes intracraneales logrando “preservar y restaurar la eficiencia funcional del cerebro, visión y cráneo faciales, así como una mejoría estética”. ^{1,2, 6, 20}

El cierre precoz de las suturas ha tratado de ser explicado por múltiples mecanismos entre los que destacan: mutaciones genéticas en los factores de crecimiento de fibroblastos (TWIST y MSX2), factores ambientales (tabaquismo, raza blanca, edad avanzada), hematológicos (policitemia vera, talasemia, anemia de células falciformes, ictericia hemolítica congénita), metabólicos (hipofosfatemia, hipertiroidismo, déficit de vitamina D, falla renal, hiperparatiroidismo) y factores teratogénicos (metrotexate, fenitoína, retinoides, valproato, fluconazol, metrotexate, y ciclosporina); recientemente tomaron nuevo interés las presiones externas intrauterinas durante la gestación en la patogénesis de la CS (Thomas, 1907), de tal forma que la CS es multifactorial.^{6, 7,8,9,17,18, 20}

La prevalencia reportada en Estados Unidos es de 10 a 16 por 10,000 nacidos vivos. La incidencia a nivel internacional de CS es de 0.04-1% en la literatura anglosajona y de 1 por cada 2000 en la hispanoamericana, con una distribución similar en ambos géneros. La mortalidad que se presenta depende de las manifestaciones clínicas, de tal forma que es raro encontrarlas en fusión de una sutura y no así en aquellas que involucran más.^{3, 10, 11,12, 20}

La clasificación se ha prestado a múltiples debates debido a la complejidad del cuadro aceptada como la de mayor utilidad y practicidad la de David-Poswillo quien las divide en:^{1, 3, 7,11}

Primarias.

Simplees o no sindrómicas.

Escafocefalia.- cierre de la sutura sagital con un crecimiento antero-posterior dando aspecto de alargada (dolicocefalia).

Trigonocefalia.- cierre de la sutura metópica con frente estrecha e hipotelorismo.

Braquicefalia.- cierre de las suturas coronales, si el cierre solo es de una se denomina plagiocefalia con crecimiento del cráneo transversal o asimétrico.

Turricefalia.- cierre mixto de suturas que incluye a la oxicefalia por el crecimiento es a la zona fontanelar, y laacrocefalia donde el crecimiento es esférico.

Complejas o sindrómicas.

Enfermedad de Crouzon.- sinostosis craneofacial de herencia dominante, cursa conacrocefalia, nariz prominente, maxilar hipoplásico, labio superior corto e inferior prominente, hipertelorismo, exoftalmos y estrabismo divergente.

Síndrome de Apert.-acrocefalosindactilia de herencia dominante con atresia de coanas, megalo córnea, hipoplasia de órbita y estrabismo.

Síndrome de Carpenter.-acrocefalopolisindactilia de herencia recesiva, hipogonadismo, obesidad y retraso mental.

Síndrome de Pfeiffer.-acrocefalosindactilia, intelecto normal y dedos anchos.

Síndrome de Chotzen.-acrocefalosindactilia con hipertelorismo, ptosis y RDPM.

Secundarias.

Trastornos metabólicos, meningitis, hidrocefalia u otros procesos osteoclásticos.

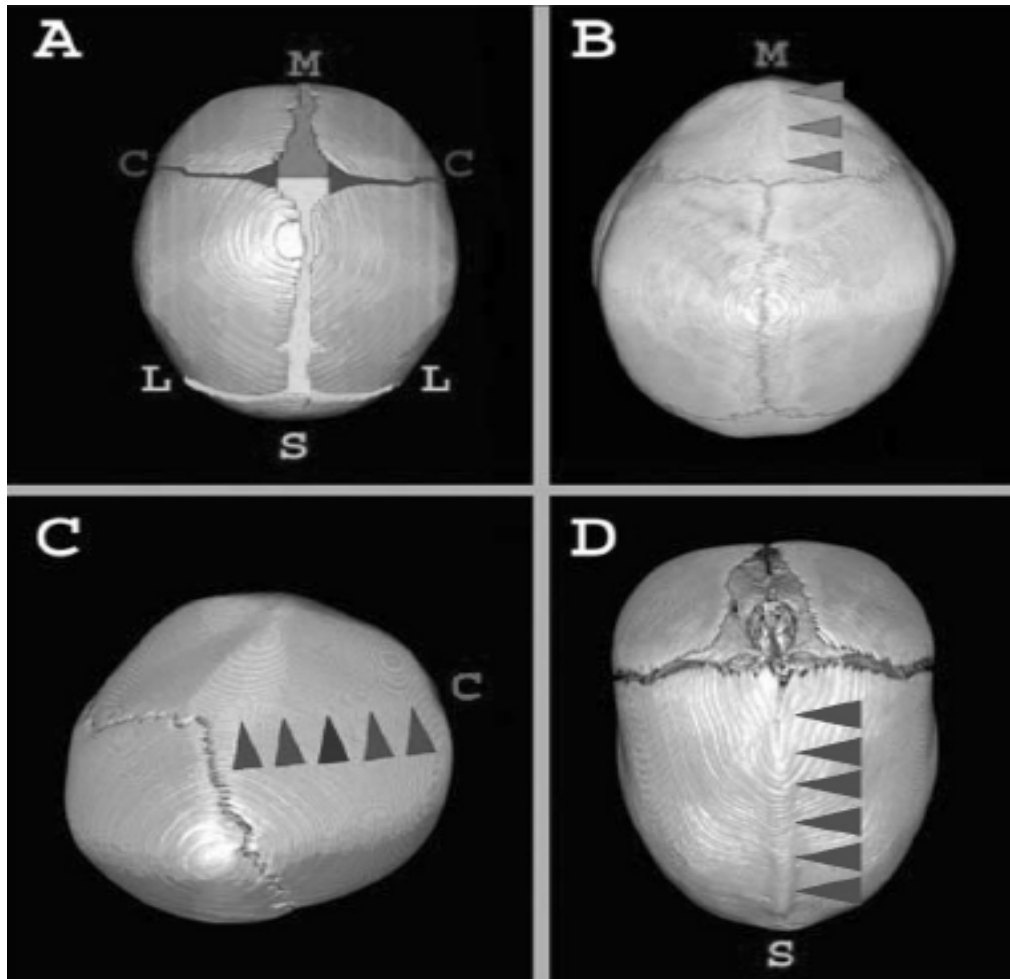


Figura 1.- Ejemplos de CS no sindrómicas: (a) TAC 3D de cráneo normal, (b) sinostosis de la sutura metópica, (c) sinostosis de la sutura coronal derecha, (d) sinostosis de la sutura sagital. M-metópica, C-coronal, S-sagital y L-lambdaidea.

Las CS no sindrómicas incluyen la fusión asilada de las suturas sagital, metópica, lambdaidea y coronal izquierda o derecha, lo que produce un aspecto asimétrico del cráneo. En el HIMFG se realizó un estudio de 5 años en 166 pacientes sometidos a corrección quirúrgica de CS, en el cual se identificó que las CS primarias

simples son las más frecuentes y de estas, principalmente la escafocefalia (44%) seguido por la plagiocefalia (21%), trigonocefalia (7%) y finalmente la braquicefalia (4%). Las CS sindrómicas o primarias complejas ocupan el 14%, lo cual es muy similar a lo reportado por la literatura internacional. Sin embargo, no se consigno el neurodesarrollo de estos pacientes.¹¹

El crecimiento del cerebro es la fuerza que determina el crecimiento del cráneo, Coppoletta et al en 1988 demostraron que dicho crecimiento es del 85% en los primeros 6 meses, 135% al año, alcanzando 80% del volumen adulto a los 2 o 3 años, no debería quedar duda en cuanto a la necesidad de intervención precoz ya que las alteraciones clínicas que pueden producirse tendrán una relación directamente proporcional a la edad. La craneoplastía además de normalizar la forma del cráneo disminuye la presión intracraneal, sin embargo los efectos benéficos sobre el desarrollo cognitivo han sido poco estudiados.^{3, 13, 16,18}

La interrelación entre el crecimiento del cerebro y el cráneo se ha prestado a múltiples discusiones teóricas entre las cuales se piensa que el cierre de una sutura provoca incremento de la presión y por tanto hipovascularidad condicionando un descenso en su desarrollo debido a que hay un redireccionamiento del crecimiento cortical y subcortical. En un estudio realizado por Virtanen R. et al en 1999 en pacientes diagnosticados con escafocefalia mostraron que el desarrollo cognitivo no se desarrolla de la misma forma que los niños control, y que la corrección oportuna (menores de un mes) evitaba esta diferencia en el desarrollo.^{14, 15, 16,19}

Existe evidencia científica que ha logrado demostrar, que los problemas de la ganancia de habilidades o del neurodesarrollo tiene un mayor impacto en aquellas CS sindrómicas contra las no sindrómicas. Al parecer, estas últimas se han reportado de manera experimental que una vez hecha la corrección a tiempo no existe una implicación del neurodesarrollo de los pacientes. Sin embargo la edad a la cual ocurre esto no esta identificada y se postula que entre más oportuna la intervención la posibilidad de presentar retraso en la ganancia de habilidades del neurodesarrollo^{1, 3, 5,17}.

Los exámenes que evalúan el neurodesarrollo de los niños abarcan pruebas motoras y psíquicas como la escala de Brunet-Lezine que si bien evalúa el desarrollo motor nos permite ubicarlo en un grupo en general. Sin embargo, la escala de A. Gessell además de estudiar fundamentalmente el desarrollo psicológico del niño nos permite evaluar las condiciones motrices pues estas sirven de apoyo en este proceso^{1, 2,13}.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Existe alguna relación entre la edad de corrección quirúrgica y la presencia de trastorno del neurodesarrollo en pacientes con CS no sindrómicas?

JUSTIFICACION

La asociación de CS y problemas del neurodesarrollo es un área importante de estudio, la presencia con cierta frecuencia de CS para el pediatra implica un reto en el manejo multidisciplinario de estos pacientes. Existe evidencia de que la CS no sindrómicas se asocia con problemas del neurodesarrollo incluyendo aprendizaje, ganancia de habilidades y comportamiento. Sin embargo, la relación causa efecto no es clara, al parecer las anormalidades del cráneo marcan un riesgo incrementado para padecer problemas del neurodesarrollo. Cuando se involucran más anormalidades, sobre todo faciales, condicionan un riesgo mayor de problemas estructurales intracraneales.

Unos de los objetivos de la corrección oportuna de estos pacientes es permitir el crecimiento normal tanto de las capas corticales como sub-corticales, lo cual se recomienda hacer a temprana edad; sin embargo, la justificación hasta el momento aceptada es que es con fines estéticos. Se sabe de la asociación y de los múltiples factores que condicionan tanto la CS como los problemas del neurodesarrollo; sin embargo, no se conoce si existe una asociación entre la edad de corrección y las consecuencias posteriores.

Además el reconocer que existen múltiples factores físicos y psicológicos que afectan el desarrollo de niños con CS se establece en la American Cleft Palate

Craneofacial Association en la que la evaluación psicológica es parte del equipo multidisciplinario, que en nuestros pacientes no se esta realizando de forma oportuna.

Es de vital importancia el diagnóstico y tratamiento oportuno de las CS no sindrómicas debido a que la corrección de la misma se ha presupuesto como el marcador pivote para evitar los problemas de neurodesarrollo. Desafortunadamente, la gran mayoría de los pacientes post-operados no tienen un adecuado seguimiento de la ganancia de sus habilidades, provocando que muchas veces se detecten de forma tardía, lo que repercute en un mayor impacto y dificultad sobre su corrección. Esto genera el hecho de saber si existe un desfazamiento de sus habilidades es independientes de la cirugía, lo cual modificaría los protocolos de seguimiento en este tipo de pacientes.

HIPOTESIS

No existe relación entre la edad de corrección quirúrgica de los pacientes con CS no sindrómicas y la presencia de trastornos del neurodesarrollo

OBJETIVO GENERAL.

Describir el neurodesarrollo en pacientes post-operados de una CS no sindrómicas.

OBJETIVOS PARTICULARES.

1. Describir los grupos de edad y sexo de las CS
2. Conocer cual es la edad de corrección quirúrgica de los pacientes con CS no sindrómicas.
3. Identificar cual es el abordaje diagnostico realizado en pacientes con CS no sindrómicas.
4. Conocer la asociación entre CS no sindrómicas y trastorno del neurodesarrollo.

HIPOTESIS

No existe relación entre la edad de corrección quirúrgica de los pacientes con CS no sindrómicas y la presencia de trastornos del neurodesarrollo

OBJETIVO GENERAL.

Describir el neurodesarrollo en pacientes post-operados de una CS no sindrómicas.

OBJETIVOS PARTICULARES.

1. Describir los grupos de edad y sexo de las CS
2. Conocer cual es la edad de corrección quirúrgica de los pacientes con CS no sindrómicas.
3. Identificar cual es el abordaje diagnostico realizado en pacientes con CS no sindrómicas.
4. Conocer la asociación entre CS no sindrómicas y trastorno del neurodesarrollo.

MATERIAL Y METODOS.

Se realizó un estudio retrospectivo en el cual se revisaron un total de 96 expediente de pacientes con diagnostico de CS en los periodos del 2000 al 2006 en la base de datos de HIMFG, de los cuales se seleccionó aquellos que reunían los criterios de selección de la muestra. Se incluyeron sólo aquellos que tenían escalas madurativas aplicadas por el departamento de psicología del HIMFG, seis meses después del evento de remodelación y de igual forma hombres o mujeres.

Se diseño una hoja de recolección de datos para identificar las variables a estudiar (edad de cirugía, sexo, tipo de sinostosis, estudios neurofisiológicos y escala madurativa de Gessell). De la cual se obtuvieron los datos a analizar (anexo 1).

POBLACIÓN Y UNIVERSO DE ESTUDIO

Todos los pacientes de ambos sexos, menores de 36 meses y post-operados de CS no sindrómicas sometidos a remodelación entre el periodo comprendido del 2000 al 2005, por el servicio de neurocirugía del HIMFG y que cumplan con los criterios de selección de la muestra.

TIPO DE ESTUDIO.

Estudio retrospectivo, descriptivo analítico.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

Se utilizó un sistema de SSPS ver 11.0 para Windows para realizar estadística paramétrica descriptiva, donde se realizaron las variables de promedio, moda, mediana y desviación estándar.

CRITERIOS DE INCLUSION

1. Pacientes menores de 3 años de edad.
2. Pacientes de ambos sexos.
3. Pacientes con diagnóstico de CS primaria no sindrómica.
4. Pacientes sometidos a corrección quirúrgica entre el 2000 al 2005.
5. Pacientes con registros clínicos completos (expediente, tomografía y evaluación psicológica).

CRITERIOS DE EXCLUSION

1. Complicaciones quirúrgicas previas o durante la cirugía (sepsis, hemorragia intradural o hipoxia trans-operatoria).
2. Antecedentes de lesiones prenatales o perinatales.
3. Malformaciones mayores asociadas.

DEFINICION DE LAS VARIABLES Y ESCALAS DE MEDICION.

Sexo.- referente al género correspondiente fenotípicamente.

Edad de corrección.- edad en meses a la cual fue sometido a la corrección de la sinostosis independientemente del procedimiento que se halla realizado siempre y cuando se cumplan los criterios de selección de las muestras.

Tipo de CS.- de acuerdo a la sutura con sinostosis emplearemos la clasificación propuesta como sindrómicas y no sindrómicas, de estas la primaria donde no se hayan identificado causas responsables de dicha fusión.

Cociente de desarrollo.- valor numérico expresado en por ciento resultado de la escala de evolución madurativa de Arnold Gessell aplicada por el departamento de psicología del HIMFG.

Abordaje diagnóstico.- ruta empleada para establecer el tipo de CS, así como su implicación neurofisiológica como madurativa. Pudiendo haberse realizado con TAC y radiografías simples de cráneo; con EEG y PEV-A, o bien haber sido realizado por neurólogo y psicólogo, dentro del HIMFG.

Lesiones prenatales.- referentes a todas aquellas que ocurran antes o en el periodo inmediato al nacimiento y que puedan influir en manera negativa en el neurodesarrollo, incluirá factores maternos, ambientales e incluso del producto durante su gestación.

Variable	Tipo	Escala	Medición
Sexo	Cualitativa	Nominal	Femenino
			Masculino
Edad de corrección	Cuantitativa	Continua	Meses
Tipo de CS	Qualitativa	Nominal	Escafocefalia
			Braquicefalia
			Trigonocefalia
			Plagiocefalia
Cociente de desarrollo	Quantitativa	Continua	Por ciento
Abordaje Diagnostico	Quantitativa	Nominal	TAC
			EEG
			PEA-V
			Neuropsicológica

RESULTADOS.

Se revisaron un total de 96 registros de los pacientes con diagnóstico de CS no sindrómicas sometidos a remodelación entre el 2000 y 2005, indistintamente del sexo. De los cuales 29 cumplían con los criterios de selección de la muestra, excluyendo aquellos pacientes que bien durante el periodo posterior a su remodelación fallecieron, abandonaron el seguimiento o no tenían las escalas de valoración del neurodesarrollo, además eliminamos aquellos registros que reportaran alguna complicación durante o posterior el evento quirúrgico. Dividimos de forma imparcial a nuestros pacientes en tres grupos de edad que corresponden a los menores de 12 meses de vida, los que tienen entre 13 y 24 meses, y aquellos de 24 a 36 meses al momento de la remodelación; también se separaron por géneros, de acuerdo al tipo de CS no sindrómicas y por el abordaje realizado a cada uno. Obtuvimos un predominio del sexo masculino sobre el femenino en una relación de 1.9:1 independientemente de las demás variables estudiadas (Tabla 1).

SEXO	NUMERO PACIENTES	EDAD (meses)		
		0-12	13-24	24-36
HOMBRE	19	9	8	2
MUJER	10	5	4	1

Tabla 1.- relación de pacientes por sexo y edad de corrección.

La edad promedio de corrección fue de 15.7 con una moda de 7 y mediana de 13 meses. La escafocefalia ocupó el 34.4% de los casos seguido de la trigonocefalia con 31%, braquicefalia y plagiocefalia con 17.3% cada uno en el grupo de pacientes incluido en el estudio; sin embargo, dentro de cada género se presentaron diferencias en el tipo de CS, por ejemplo la escafocefalia fue del 27.5% para los hombres contra el 6.9% para las mujeres, siendo más frecuente en ellas la braquicefalia y la trigonocefalia con 10.4% cada una (Tabla 2).

	HOMBRE	MUJER	%
BRAQUICEFALIA	6.9(2)	10.4(3)	17.3
ESCAFOCEFALIA	27.5(8)	6.9(2)	34.4
PLAGIOCEFALIA	10.4(3)	6.9(2)	17.3
TRIGONOCEFALIA	20.7(6)	10.4(3)	31.0
TOTAL	65.5(19)	34.5(10)	100

Tabla 2.- frecuencia de CS por sexo.

En 17 pacientes se realizó algún estudio neurofisiológico ya sea PEA-V o EEG, en el 100% de ellos se realizó estudio de imagen (TAC) con reconstrucción tridimensional. Identificando que a 14 pacientes se les realizó EEG digital mediante el sistema internacional 10-20 con un equipo ATI y el cual fue interpretado por la mismo neurofisiólogo sin conocer la clínica del paciente reportó 5 con asimetría inter-hemisférica y sin actividad epiléptica llamando la atención que en ellos los datos clínicos correspondían a diversos grados variables de RDPM. De los pacientes con

EEG reportados como normales (9) uno de ellos fue diagnosticado por el servicio de neuro-pediatría con una epilepsia parcial criptogénica y recibió manejo con carbamazepina a dosis convencionales para la edad. En 5 pacientes se considero necesario realizar estudios de PEA-V reportados como normales solicitados como parte del protocolo de estudio de los pacientes sometidos a remodelación craneana sin embargo la clínica que presentaba correspondía a diversos grados de RDPM (Tabla 3).

EDAD	VALORACION	PEA-V	EEG
1-12	5	1	6
13-24	4	3	5
25-36	2	1	3

Tabla 3.- Abordaje diagnostico de acuerdo a edad.

La escala madurativa de Gessell se realizo en el 100% de los pacientes analizados. Se identifico que los resultados fueron normales en 27.5% en el grupo sometido a remodelación en el primer año contra 6.9% en los operados entre 13 y 36 meses, los casos de RDPM leve a moderado ocuparon 17.2 y 3.5 % en este mismo periodo. Caso contrario los resultados del CD normales en el segundo grupo fue solo del 6.9% con un incremento en los casos de RDPM leve a 20.7% y 6.9% de casos moderados. El grupo comprendido entre los 25 y 36 meses no mostró escalas normales y si en 3 pacientes datos de RDPM leve en 10.4% con 2 casos de RDPM moderado en 6.9%. En 5 pacientes se identificaron a lo largo de su seguimiento por la

consulta externa de neurología, trastornos conductuales, del aprendizaje o del lenguaje los cuales 2 pertenecen a los grupos de 13-24 y 3 en los que su cirugía se realizó después de los 25 meses de edad. Solo se identificó un paciente con epilepsia el cual pertenece al primer grupo con un EEG reportado como normal, y un paciente con una secuela motora (hemiparésia) en el tercer grupo sin lesiones evidentes por estudios de imagen convencionales (TAC).

EDAD meses	ESCALA MADURATIVA GESSEL			TOTAL (%)
	NORMAL	LEVE	MODERADO	
1-12	8(27.5%)	5(17.2%)	1(3.5%)	14(48.3)
13-24	2(6.9%)	6(20.7%)	2(6.9%)	10(34.5)
25-36	0	3(10.4%)	2(6.9%)	5((17.2)
TOTAL	10	14	5	29(100)

Tabla 4.- CD por grupos de edad.

REGISTRO	SEXO	EDAD	TIPO	VAL	PEA/PEV	EEG	GESSELL
747602	F	1	Braquicefalia	Si		Normal	Normal
746872	H	3	Escafocefalia	No			Normal
754421	F	4	Trigonocefalia	No			Normal
777992	H	5	Escafocefalia	Si	Normal	Normal	Normal Epilepsia
773424	H	6	Plagiocefalia	Si		Normal	Normal
771562	H	7	Escafocefalia	No		Anormal	CD 80% RDPM leve
740749	F	7	Escafocefalia	No			CD 86% RDPM leve
749852	F	7	Plagiocefalia	Si			Normal
748943	F	8	Braquicefalia	No			CD 81% RDPM leve
769306	H	8	Trigonocefalia	No			CD 86% RDPM leve
766898	H	9	Trigonocefalia	No			CD 84% RDPM leve
772851	H	10	Trigonocefalia	No			CD 78% RDPM moderado
783282	H	11	Escafocefalia	No		Normal	Normal
772718	H	12	Plagiocefalia	Si		Anormal	Normal
748051	H	13	Trigonocefalia	No			CD 80% RDPM leve
747010	H	14	Braquicefalia	Si		Normal	CD 82% RDPM leve
741943	H	15	Trigonocefalia	Si	Normal		CD 75% RDPM moderado
768493	F	17	Trigonocefalia	No			CD 86% RDPM leve
783800	H	17	Escafocefalia	No		Normal	Normal
781817	F	19	Plagiocefalia	No	Normal		CD 75% RDPM moderado
780649	H	21	Plagiocefalia	No		Anormal	CD 83% RDPM leve
786992	H	21	Escafocefalia	Si		Anormal	CD 87% RDPM leve
784648	H	22	Trigonocefalia	Si	Normal	Normal	Normal
771207	H	24	Escafocefalia	No			CD 83% RDPM leve
773112	F	26	Escafocefalia	No		Normal	CD 77% RDPM moderado
749425	F	26	Braquicefalia	No	Normal		CD 85% RDPM leve
786600	H	29	Escafocefalia	Si		Normal	CD 87% RDPM leve
781467	F	32	Trigonocefalia	Si		Anormal	CD 85% RDPM leve
751464	H	36	Braquicefalia	No			CD 74% RDPM moderado

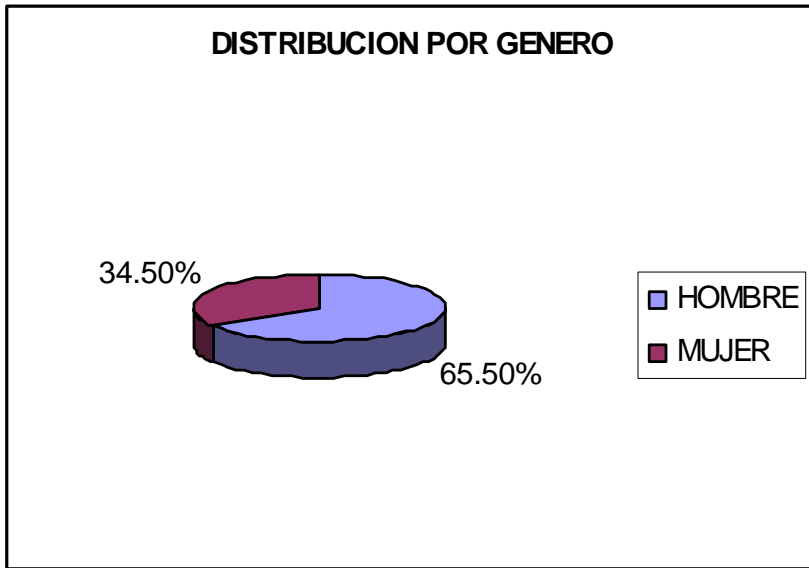
CONCLUSIONES.

El pronóstico de la ganancia de habilidades del neurodesarrollo en los pacientes con CS no sindrómicas depende de la edad en la que se realiza su corrección quirúrgica. El protocolo de estudio de los pacientes con CS no sindrómicas debe ser uniforme para todos los grupos de edad independientemente del momento de su corrección quirúrgica. Debemos procurar la adecuada derivación de los pacientes a centros de atención de tercer nivel (HIMFG) para su oportuno tratamiento.

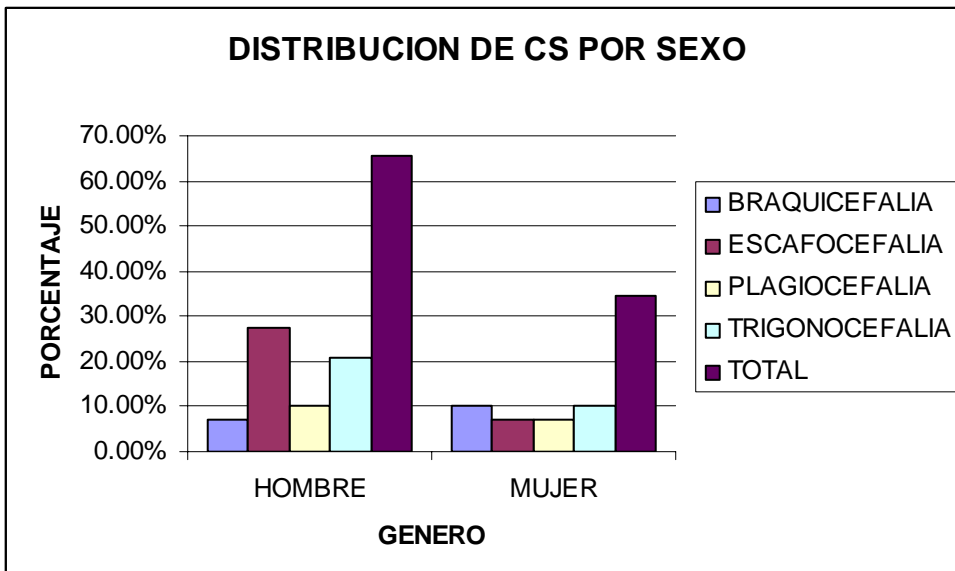
ANEXO 1.

REGISTRO	SEXO	EDAD	TIPO	VAL	PEA/PEV	EEG	GESSELL
747602	F	1	Braquicefalia	Si		Normal	Normal
746872	H	3	Escafocefalia	No			Normal
754421	F	4	Trigonocefalia	No			Normal
777992	H	5	Escafocefalia	Si	Normal	Normal	Normal Epilepsia
773424	H	6	Plagiocefalia	Si		Normal	Normal
771562	H	7	Escafocefalia	No		Anormal	CD 80% RDPM leve
740749	F	7	Escafocefalia	No			CD 86% RDPM leve
749852	F	7	Plagiocefalia	Si			Normal
748943	F	8	Braquicefalia	No			CD 81% RDPM leve
769306	H	8	Trigonocefalia	No			CD 86% RDPM leve
766898	H	9	Trigonocefalia	No			CD 84% RDPM leve
772851	H	10	Trigonocefalia	No			CD 78% RDPM moderado
783282	H	11	Escafocefalia	No		Normal	Normal
772718	H	12	Plagiocefalia	Si		Anormal	Normal
748051	H	13	Trigonocefalia	No			CD 80% RDPM leve
747010	H	14	Braquicefalia	Si		Normal	CD 82% RDPM leve
741943	H	15	Trigonocefalia	Si	Normal		CD 75% RDPM moderado
768493	F	17	Trigonocefalia	No			CD 86% RDPM leve
783800	H	17	Escafocefalia	No		Normal	Normal
781817	F	19	Plagiocefalia	No	Normal		CD 75% RDPM moderado
780649	H	21	Plagiocefalia	No		Anormal	CD 83% RDPM leve
786992	H	21	Escafocefalia	Si		Anormal	CD 87% RDPM leve
784648	H	22	Trigonocefalia	Si	Normal	Normal	Normal
771207	H	24	Escafocefalia	No			CD 83% RDPM leve
773112	F	26	Escafocefalia	No		Normal	CD 77% RDPM moderado
749425	F	26	Braquicefalia	No	Normal		CD 85% RDPM leve
786600	H	29	Escafocefalia	Si		Normal	CD 87% RDPM leve
781467	F	32	Trigonocefalia	Si		Anormal	CD 85% RDPM leve
751464	H	36	Braquicefalia	No			CD 74% RDPM moderado

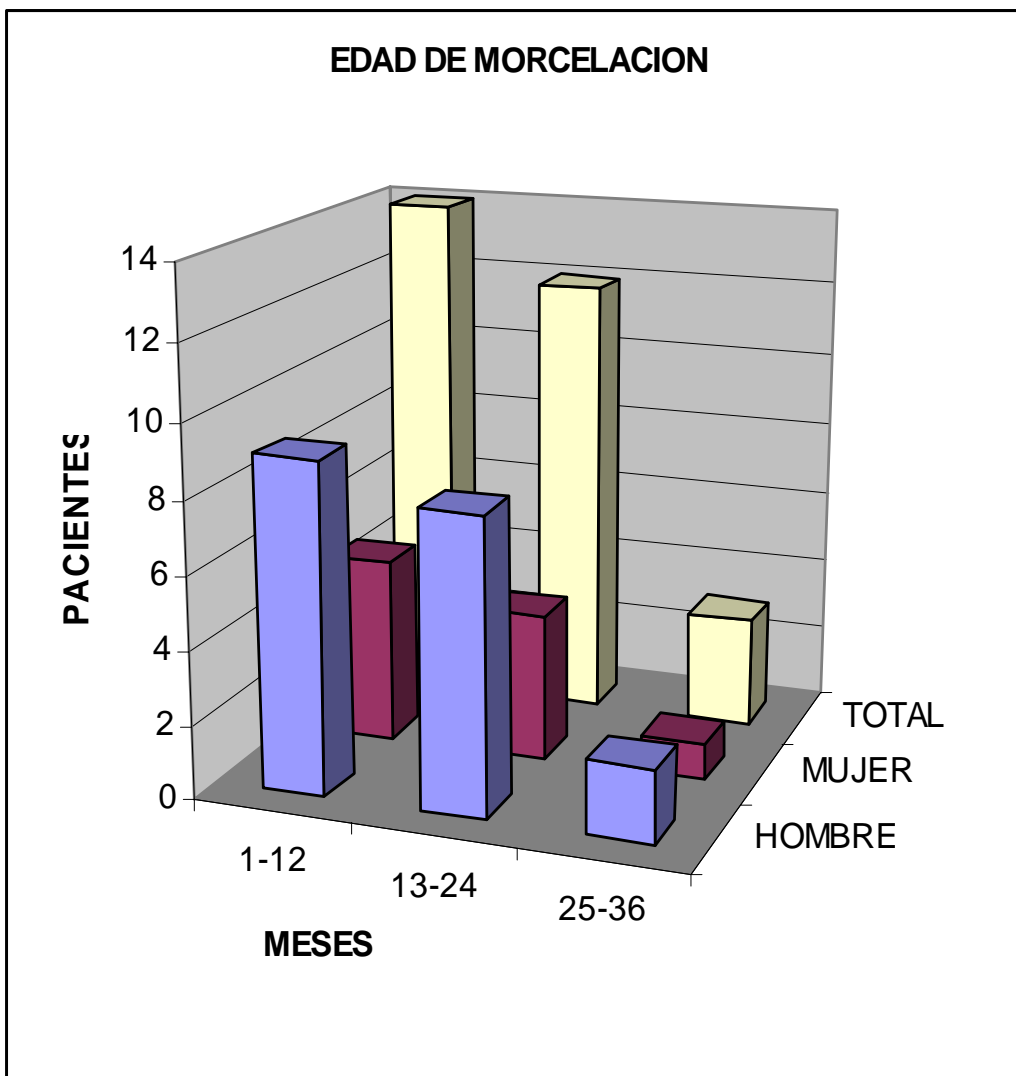
ANEXO 2.



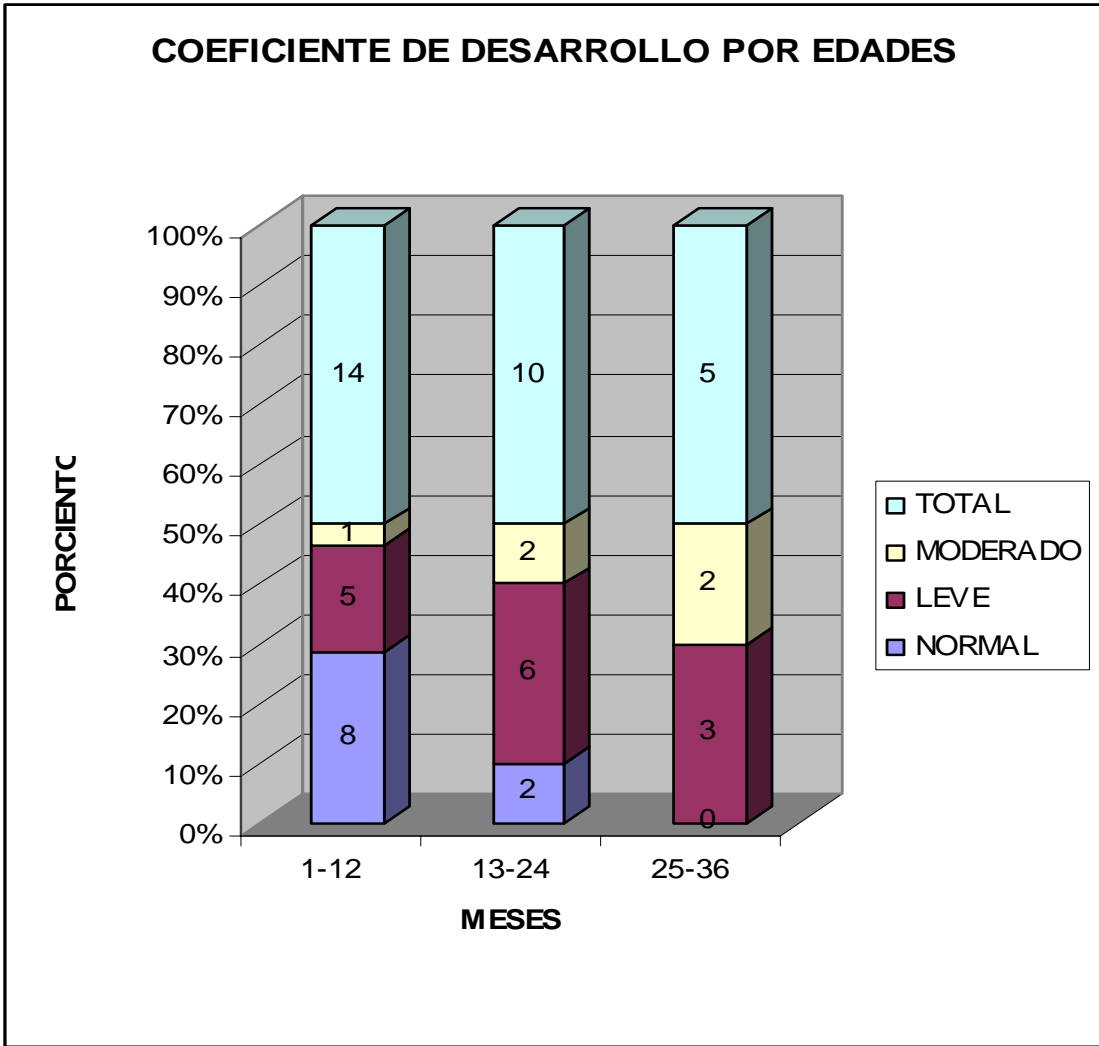
Gráfica 1.- Distribución por género.



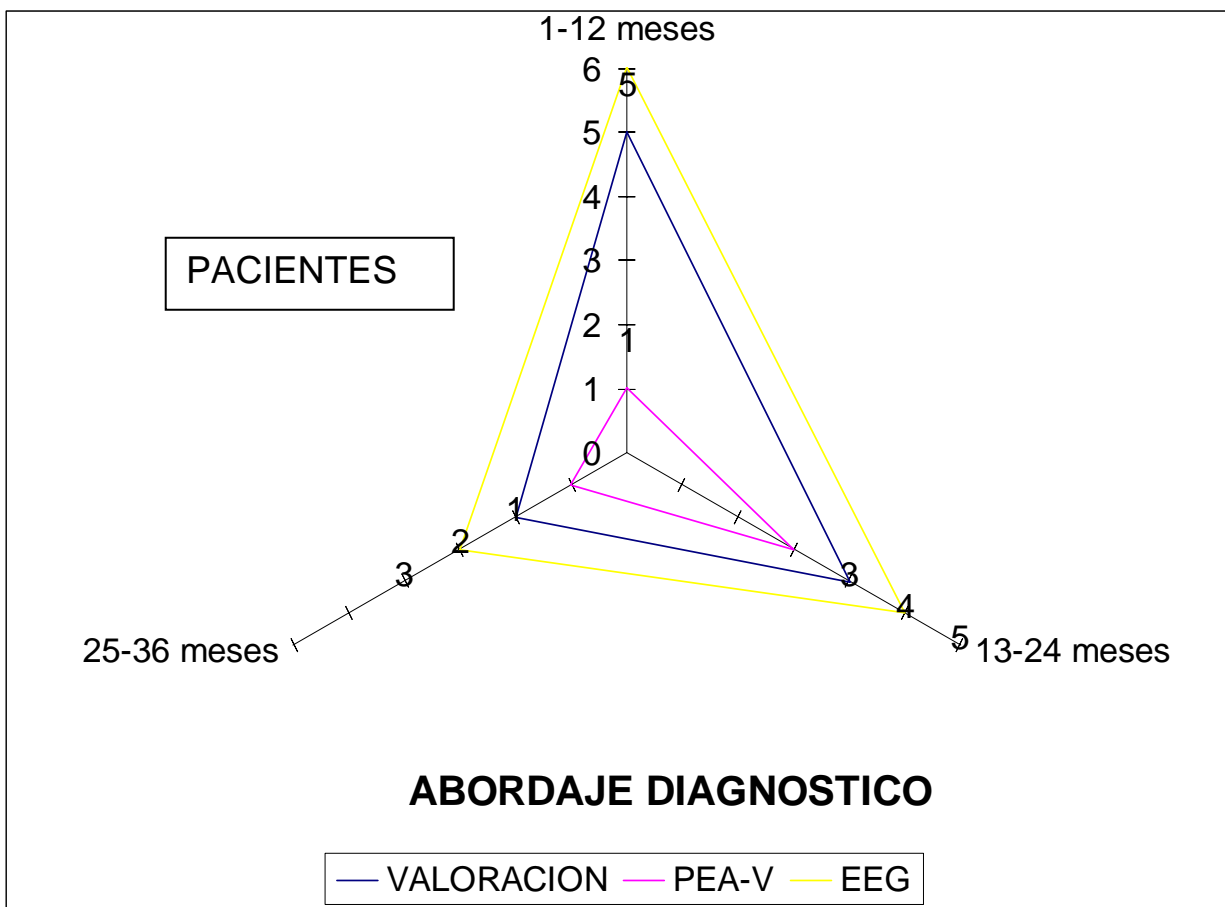
Gráfica 2.- Distribución por sexo y tipo de CS.



Gráfica 3.- Edad de remodelación por género.



Gráfica 4.- CD por grupo de edad y grado de severidad.



Gráfica 5.- Abordaje diagnóstico de acuerdo a grupo de edad.

ANEXO 3

HIMFG.- Hospital Infantil de México Federico Gómez.

CS.- Craneosinostosis.

TAC. - Tomografía Axial Computada de cráneo.

EEG. - Electroencefalograma.

PEV-A. - Potenciales Evocados Auditivos y Visuales.

CD.- Coeficiente de desarrollo.

RDPM.- Retraso en el desarrollo psicomotor.

REFERENCIA BIBLIOGRAFICAS.

1. Speltz M, Kapp-Simon K, Collet B et al. Neurodevelopment in infants with single-suture Craniosynostosis: presurgery comparisons with case-matched controls. *Plast Reconstr Surg.* 2007. May; 119(6):1874-81.
2. Kapp-Simon KA, Speltz ML, Cunningham ML et al. Neurodevelopment of children with single suture Craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst.* 2007. Mar; 23(3):269-81.
3. Ridgway E y Weiner H. Skull deformities. *Pediatr Clin N Am.* 2006. 51; 359-87.
4. Helms JA, Schneider RA. Cranial skeletal biology. *Nature.* 2003;423:326–31
5. Aviv RI, Rodger E, Hall CM. Craniosynostosis. *Clin Radiol* 2002; 57:93–102.
6. Spelt ML, Kapp-Simon KA, Cunningham M et al. Single-suture Craniosynostosis: a review of neurobehavioral research and theory. *J Pediatr Psychol.* 2004. Dec; 29(8):651-68.
7. Cohen M Jr. Craniosynostosis: phenotypic/molecular correlations. *Am J Med Genet* 1995; 56:334–9.
8. Alderman B, Lammer EJ, Joshua S et al. An epidemiologic study of craniosynostosis: risk indicators for the occurrence of craniosynostosis in Colorado. *Am J Epidemiol* 1988; 128:431–8
9. Gardner JS, Guyard-Boileau B, Alderman B et al. Maternal exposure to prescription and non-prescription pharmaceuticals or drugs of abuse and risk of craniosynostosis. *Int J Epidemiol* 1998; 27:64–7.

10. Reefhuis J, Honein M, Shaw G et al. Fertility treatments and craniosynostosis: California, Georgia, and Iowa, 1993–1997. *Pediatrics* 2003; 111(5 pt 2):1163–6.
11. Vaca R. Manejo quirúrgico de pacientes con craneosinostosis en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” experiencia de 10 años. 2006.
12. Kabbani H, Raghuveer T. Craniosynostosis. *Am Fam Phys.* 2004.69(12): 2863.
13. Virtanen R, Korhonen T, Fagerholm J et al. Neurocognitive sequelae of scaphocephaly. *Pediatrics.* 1999; 103:791-5.
14. Manini H. Pitfall in counseling the craniosynostosis. *J Med Gen.* 1991; 28:117-21.
15. Goyenechea F, Hodelin R et al. Escafocefalia: una nueva técnica quirúrgica. *Rev Cub Ped.* 1992; 64:120-7.
16. Flores D. Avances en craneosinostosis. *Rev Mex Neuroc.* 2003;4(2):63-74.
17. Hodelein R, Toirac A, Goyenechea F, et al. Variables perinatales en 34 casos con craneosinostosis. Importancia de la compresión fetal intrauterina. *Rev Cubana Obstet Ginecol.* 1995;21(1)
18. Gram. J, Kreutzman J, Earl D, et al. Deformational brachycephaly in supine sleeping infants. *J Pediatr.* 2005; 146:253-7.
19. Kanev P. Congenital Malformations of the skull and meninges. *Otolaryngol Clin N Am.* 2007;40:9-26
20. *Pediatric Neurosurgery.* 4a edición Ed. Saunders. Capítulo 27.