



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**



**FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE ESTUDIOS  
DE POSGRADO**

*Hospital Infantil del Estado de Sonora*

**Craneosinostosis  
Experiencia en el Hospital Infantil del Estado de Sonora  
1978 - 1996**

**TESIS**

**Que para obtener el Titulo de Especialidad  
en Pediatría Presenta**

*Dr. Sergio Alfonso Martínez Escobar*

**Hermosillo, Sonora Febrero 1997**



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.



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**Hospital Infantil del Estado de Sonora**

**“CRANEOSINOSTOSIS  
EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL  
ESTADO DE SONORA  
(1978 - 1996)”**

**TESIS**

**Que para obtener el título de especialidad  
en Pediatría presenta:**

*Dr. Sergio Alfonso Martínez Escobar*

*R. García*

**DR. RAMIRO GARCÍA ALVAREZ**

Prof. Titular del Curso y Director de Enseñanza e  
Investigación del H.I.E.



**ENSEÑANZA**

*[Signature]*

**DR. VLADIMIRO ALCARAZ ORTEGA**

Director General del Hospital Infantil del  
Estado de Sonora

*[Signature]*

**DR. JESUS NEVAREZ VELASCO**

Jefe del Servicio de Neurocirugía  
Asesor de Tesis

## **DEDICATORIA**

**A mi Padre, mi Hermana Irene y a mi  
Hermano Eduardo I, que juntos desde el cielo,  
guían mis pasos.**

**Y a todos los niños del mundo. . . .**

## INDICE

	Página
INTRODUCCION .....	1
CLASIFICACION .....	4
CUADRO CLINICO .....	5
OBJETIVOS .....	11
MATERIAL Y METODOS .....	12
CLASIFICACION DEL ESTUDIO .....	13
RESULTADOS .....	14
DISCUSION .....	27
COMENTARIOS .....	32
CONCLUSIONES .....	34
BIBLIOGRAFIA .....	36

## INTRODUCCION

### **Etiología:**

La Craneosinostosis, alteración debida al cierre prematuro de las suturas craneales, data de milenios de años, atrás se han encontrado fósiles con alteraciones craneales características y hasta la actualidad, no se conoce con exactitud su etiología.

Embriológicamente se sabe, que durante las primeras fases de desarrollo el cerebro lo envuelve una capa de mesénquima, encontrándose durante el 21 día aproximadamente tejido óseo evidente, y tejido cartilaginoso en la base durante el quinto mes los huesos del cráneo están completamente desarrollados, separados por las suturas y fontaneas. 1

Una hipótesis acerca de la etiología sostiene, que un desarrollo anormal en la base del cráneo origina fuerzas que dislaceran el desarrollo de las suturas. 1

### **Patogenesis.-**

Normalmente el cierre de la fontanela anterior y posterior es usualmente completa alrededor de los 8 y 3 meses de edad, respectivamente. (3)

La suturas craneales son funcionalmente obliteradas por tejido fibroso la osificación de las suturas ocurren alrededor de la 4a. a la 5a. década de la vida, (3). La máxima deformidad de la sutura ocurre durante los primeros 12 meses de la vida,

es progresiva durante el 2do. año. El mecanismo exacto es de antemano desconocido (de la osteogénesis). (3)

La bóveda craneal es formada desde el hueso intramembranoso, formado entre el periostio y la dura, este proceso se forma en la 6a. semana de vida extrauterina; los huesos de la bóveda craneana osificados para el final del 1er. año de la vida, en contraste con la bóveda craneana, los huesos de la base, se forman por una serie de cartílagos primordiales que osifican y eventualmente se fusionan; las continuas remodelaciones óseas son más complejas en la base del cráneo, que los cambios que ocurran en la bóveda. (3)

Existe 2 tipos de suturas; syndesmosis y syncondrosis; La syndesmosis ocurre en la bóveda craneana y consisten en tejidos fibrosos interpuestos entre los surcos laterales de los huesos; la syncondrosis ocurre en la base y son formados por unos cartílagos que juntran 2 huesos, sin embargo, entre las suturas existe una activa influencia, que funciona como un pasivo sitio de osificación, y así, el cráneo expande de manera que el cerebro manifiesta acomodación.

En un niño normal el cierre de la sutura ocurre en la dirección perpendicular a la línea de la sutura y esta coincide con el crecimiento lineal del cerebro, alrededor del segundo año de vida, las suturas de los niños tienen la conformación de las características del adulto

Existen algunos estudios que muestran riesgos para presentar en sus consecuencias algún tipo de craneosinostosis, durante el período prenatal. en uno de esos menciona la exposición antenatal a grandes alturas con asociación con

tabaquismo en mujeres, como posible patogénesis. 4 También hacen referencia a la asociación de cocaína-alcóhol, que durante el embarazo es un factor de riesgo importante, 5 en padres con trabajos agrícolas y a la vez con tabaquismo positivo, también podría ser un factor de riesgo para aumentar la posibilidad de procrear un hijo con craneosinostosis. 5 el uso de drogas citotóxicas en mujeres embarazadas portadoras de leucemia mielocítica aguda durante el primer trimestre, es también señalado, pero el estudio es limitado. 6

Todos estos estudios realizados, hacen señalar que podría existir una hipersensibilidad intrauterina a ciertas drogas o medicamentos, que también en combinación con un período de hipoxemia intermitente en las células encargadas del desarrollo natural, podría alterar el desarrollo natural, se resume así la etiología fisiológicamente y patogénicamente es heterogénea.

## **INCIDENCIA**

Se refiere una incidencia de 1 por 2000 nacimientos, con participación más del sexo masculino de 3 hombres por 1 del sexo femenino. en Estados Unidos, la ocurrencia ha sido presentada de 3 a 5 por 10,000 nacidos vivos, con un grupo de niños afroamericanos.

Los síndromes genéticos o genopatías participan con craneosinostosis en un 10-20% del total de los casos.

Se reporta con un porcentaje mayor de afectación en la sutura sagital y escarofrontal.

El diagnóstico. la mayor parte de las ocasiones se realiza en los del grupo de recién nacidos.

## CLASIFICACION

En nuestro estudio clasificaremos a la Craneosinostosis en:

- a) Primaria y secundaria
- b) Congénita y adquirida
- c) Forma aislada o pura y asociada a síndrome congénito (genopatía).

La forma primaria, que nos interesa en nuestro estudio, es la soldadura incompleta o completa prematura de las suturas del cráneo.

La forma secundaria, nos habla de falla de desarrollo y expansión del cerebro, no aplicable para nuestra investigación.

La forma congénita, que participa como la causa más frecuente, de forma aislada o congénita, de causa desconocida aún.

Aquella llamada adquirida, donde un padecimiento primario la originan como por ejemplo en el hipertiroidismo congénito, y en la originada por Osteogenesis imperfecta.

## **CUADRO CLINICO.**

La presentación clínica dependerá de la sutura afectada, ya sea una o combinadas, en este caso, cuando se presenta una afectación variada de suturas dan cráneos característicos y en ocasiones indistinguibles o de difícil diagnóstico, de acuerdo a presentación, la sutura sagital que es más frecuentemente afectada nos dará un cráneo tipo escafocefalico, el cual es largo y estrecho, con frente ancha y occipito prominente y ausencia de fontanela anterior, con frente en el sexo masculino. en orden decreciente la sutura con más afectación sería la coronal en asociación con la escamofontanal que nos presentaría un cráneo llamado plagiocefálico frontal, es un cráneo asimétrico, con aplanamiento unilateral de la frente, con elevación de la órbita del mismo lado, más frecuente en mujeres de continuación la sutura lamboidea, ya que al fusionarse tempranamente nos produce un cráneo con aplanamiento occipital unilateral con abultamiento del hueso frontal isolateral, posteriormente continúan en forma decreciente de presentación la sutura metópica, que al fusionarse tempranamente nos dará un cráneo trigonocefálico en forma de frente de quilla, y la afectación de la sutura coronal con aplanamiento unilateral de la frente. Otra afectación rara sería la de la sutura metópica; que nos daría un cráneo trigonecefálico.

La sintomatología es variable y de acuerdo a la sutura afectada, ya sea sola o combinada con otras, cuando 2 o más suturas se cierran prematuramente.

Los síntomas más comunes, como la cefálea es rara en pacientes con craneosinostosis de una sutura afectada y tampoco es queja común en pacientes con múltiples suturas afectadas, niños en edad preescolar con craneosinostosis nunca aquejan síntomas, y otros raramente presentan síntomas, hasta que vienen por causa de anormalidad cosmética. (16)

Los síntomas visuales como ptosis, diplopia, son poco comunes, pero cuando se presentan deberán ser atendidos y examinados de inmediato. (16). La pérdida de la agudeza visual puede ocurrir en estos niños y puede progresar a ceguera, las convulsiones son raras en pacientes con craneosinostosis, aún en ocasiones cuando la presión intracraneana es elevada, por lo tanto tampoco es muy común. (16)

La antigua literatura en craneosinostosis discute ampliamente el retardo mental, pero si este participa en síndromes con múltiples suturas afectadas, en una sola sutura afectada, en retardo mental es muy raro.

Dentro de la clasificación, se mencionan los síndromes genéticos que presentan dentro de sus alteraciones craneosinostosis, de los mencionados en líneas anteriores está el síndrome de Crouzon maceración que se produce con carácter autosómico dominante, donde el cierre de las sutura bilaterales nos dará una disminución de 1 diámetro anterior posterior, (braquiocefálico) se acompaña de hipoplasia maxilar, hipertelorismo y proptosis.

El síndrome de Apert con cierto parecido al anterior, de carácter dominante también con afectación a las mayorías de las suturas, por lo regular el cual con

cráneo braquicefálico, se acompaña de sindactilia y calcificaciones en algunos huesos de extremidades. El síndrome de Carpenter con carácter resesivo, afecta también a múltiples suturas, nos dará un cráneo en forma de hoja de trébol y presencia de Genu valgum, opacidades corneales, también sindactilias y por lo regular alteraciones cardiovasculares. El síndrome de Chotzen es de carácter dominante, con afectación a la sutura coronal, presentando una turricefalia, se acompaña de sindactilia parcial, en dedos de pié. El síndrome de Cornelia de Lange, se presenta con afectación a las mayorías de las suturas, clínicamente presentando una microcefalia, así como el síndrome de Edwards, con microcefalia por afectación a variadas suturas del cráneo, éstos 2 síndromes tienen infinidad de alteraciones y características asociadas

## **DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO**

El diagnóstico es clínico y radiológico, al encontrarse ausencia de fontanela anterior o si ésta es pequeña en un recién nacido, se sospecha o confirma por radiología una craneosinostosis, aparte la presencia de aristas o elevación de surcos en el sitio de la sutura, son datos de fusión prematura y por lo tanto deberá realizarse una descripción completa de la alteración craneal, cuando se presenta una prominencia frontal y/o occipito prominente así como deformidad facial al nacer y un síndrome dismorfico craneofacial, deberá sospecharse cranosinostosis y seguir la metodología de exploración convenientes.

El manejo dependerá de cada situación en particular, cuando existan complicaciones inmediatas el camino es la cirugía, con craniectomía, estos es

cuando existen 2 o más suturas afectada produciendo datos de hipertensión intracraneana y por otro lado, cuando existe una sola sutura afectada, rara vez se origina un déficit neurológico, en tal caso la cirugía se realizará para corrección estética.

Es fundamental el manejo especializado interdisciplinario, tanto de los problemas craneofaciales como de los psicosociales.

Ahora y siempre, no todos los casos de craneosinostosis requieren manejo quirúrgico, existen 2 indicaciones para cirugía en pacientes con craneosinostosis: 1) Las anomalías cosméticas y la 2) corrección de la hipertensión intracraneana. (4)

La decisión para cirugía no debe de obtenerse solamente por datos radiológicos, hasta el momento existen más cirugías por anomalías cosméticas que por otras (hipertensión IC, etc.)

La craneosinostosis no es una alteración estática, de no realizar cirugía en un individuo, este requerirá continuar con vigilancia, puesto que las anomalías cosméticas pueden surgir posteriormente en la vida adulta. (4)

Existen indicaciones claras para realizar manejo quirúrgico; como la hidrocefalia, esta podría ser en ocasiones una urgencia, ya que existen algunos niños que no presentan expansión craneal y en ellos el comportamiento es normal. Si no existen evidencia de hipertensión intracraneana, ni existe alteración cosmética, no existirá indicación para cirugía. (16)

Si un paciente no se trata quirúrgicamente, la severidad de la deformidad deberá observarse continuamente y valorarse la dirección de la expansión y se

valorará también la distorsión progresiva de las estructuras como la órbita, nariz y maxilares. (16)

Mientras más temprano se operen las deformidades, los resultados serán mejores. (aunque se pueden operar hasta la vida adulta), y más tempranamente se limitan las alteraciones psicológicas, funcional y social. (16)

Si la cirugía es ofrecida antes de los 3 o 4 meses de edad, no existen posteriormente deformidades en el surco ni en la formación de la sutura, es favorable operar en la edad de 4 a 6 meses, por que en esta edad, el riesgo anestésico es menor, por la proporción mayor de volúmen sanguíneo que en un neonato. En ocasiones cuando el diagnóstico está hecho desde el nacimiento, podría operarse al mes de edad, si la decisión de los padres lo aprueba. Existen indicaciones precisas pre-quirúrgicas y la tipo de cirugía dependerá de la sutura afectada, y de sus combinaciones es necesario realizar tomografía de cráneo en pacientes acompañados de síndrome para descartar anomalías cerebrales.

## **COMPLICACIONES**

Las complicaciones de las craneosinostosis son numerosas y de variedad considerable, se presentan en forma temprana y tardía, Las tempranas son aquellas que por presentar un aumento de la presión intracraneana nos dará sintomatología característica como vómitos, crisis convulsivas, rechazo a la VO, edema papilar, se puede presentar hidrocefalia, y/o microcefalia. Cuando la gravedad no es de

consideración y por lo regular una sola sutura se encuentra afectada se presenta sintomatología y posteriormente acontecen asimétricas o simétrica, estrabismos, atrofia óptica, torticolis, cefálea (retardo mental trastornos del lenguaje, síndromes psicosociales, desviación del tabique nasal, atresia de coanas, la fisiopatología de todas estas complicaciones tardías no está completamente estudiada interactúan mecanismos físicos-anatómicos, se refiere como deformaciones faciales por lo general al cierre completo o incompleto de la sutura coronal, responsable de los defectos descritos, y por lo regular las demás suturas al ocluirse tempranamente alterarán la forma del cráneo.

## OBJETIVOS

Los principales objetivos del presente estudio, fueron:

- 1.- Conocer la incidencia de craneosinostosis en el HIES, (así como su presentación clínica y sus síndromes genéticos asociados.
- 2.- Conocer el comportamiento clínico, antecedentes familiares involucrados y su técnica de tratamiento
- 3.- Proponer un método clínico y sencillo para médicos Generales y demás, durante el período inmediato de nacimiento; para descartar craneosinostosis.
- 4.- Mostrar la importancia de la atención subsecuente de estos niños y de su pronóstico.

## **MATERIAL Y METODOS**

Se consultó la base de datos del archivo clínico, con la finalidad de encontrar el diagnóstico de craneosinostosis, como en forma aislada o acompañante de un síndrome dismórfico o de una genopatía, además se consultó el archivo de patología en los protocolos de necropsias del período comprendido 1978-1996

Se revisaron también los expedientes radiológicos de aquellos niños con afectación craneal, en el mismo período.

## CLASIFICACION DEL ESTUDIO

Retrospectivo

Transversal

Descriptivo

## RESULTADOS

Analizando el lugar de procedencia, observamos que todos los pacientes fueron del Estado de Sonora, 14 de ellos, la mayoría de la Ciudad de Hermosillo, Aguaprieta, Guaymas, Estación Zamora, Nogales y Benajim Hill.

### LUGAR DE PROCEDENCIA

LUGAR DE PROCEDENCIA	No. DE CASOS
Hermosillo	8
Benjamin Hill	1
Agua Prieta	1
Guaymas	1
Estación Zamora	1
Alamos	1
Nogales	1

La siguiente figura muestra el tiempo de presentación de los 18 casos encontrados en el HIES, período comprendido (1978-1996). Presentando mayores casos en el año de 1996, y en el año de 1980 y 1994 con 2 casos por año, en los

demás años, señalados abajo con un caso por año, esto nos muestra una incidencia de 7 casos por año

La presencia de craneosinostosis ocupa un porcentaje de 0.01 del total de niños registrados en ese período (109,451 niños registrados)

En el siguiente cuadro señalamos la distribución por edad y sexo en el momento de ingreso al HIES, siendo el grupo más frecuente el de 1 a 3 años, con un total de 5 pacientes, de los cuales 3 son masculinos y 2 femeninos en seguida lo continuó el grupo de 1 día a menores de 1 mes con 4 pacientes 3 masculinos y un femenino, también en 2do. lugar el grupo de 1 mes a 5 meses, solamente se presentó un caso de más de 3 años. (15 años) al momento del diagnóstico del total de 14, 9 casos correspondieron al sexo masculino y 5 al femenino.

#### DISTRIBUCION POR GRUPO Y DE SEXO

GRUPO	No.	SEXO	
		FEMENINO	MASCULINO
1 día a 1 mes	4	1	3
1 a 5 meses	4	2	2
6 a 12 meses	0	0	0
1 a 3 años	5	2	2
3 años ó más	1	0	1
<b>TOTAL</b>	<b>14</b>	<b>5</b>	<b>9</b>

El cuadro que se ilustra abajo muestra los antecedentes encontrados tanto en las madres como en los padres, en las madres la mayoría no presentó ningún

antecedentes de interés, 6 de ellas no se mencionaron patologías u otro dato importante 3 de ellas con edad extrema de 16 años, 2 de las madres con antecedentes de craneosinostosis en primogénitos una de ellas con hijo varón contador de dismorfía y PCI, la otra de ellas tuvo un hijo con craneosinostosis, 2 madres con antecedentes de anemia y una madre fue fumadora.

Referente a los antecedentes paternos, el alcoholismo se presentó en una 3ra. parte de los casos, con 4 padres con tabaquismo positivo y 4 sin antecedente de interés.

MADRES		PADRES	
ANTECEDENTES	No.	ANTECEDENTES	No.
Anemia	2	Tabaquismo	4
Edad extrema	3	Alcoholismo	5
Fumadoras	1	Sin Antecedentes de interés	5
Antecedentes de - craneosinostosis	2		
Sin antecedentes de interés.	6		

De los 14 casos, el motivo que más se observó fueron las manifestaciones clínicas evidentes, 9 de 14 niños las presentaron y 3 niños ingresaron con vómitos, 3 de los niños fueron traídos a éste hospital por mala aceptación de la vía oral e irritabilidad. En el cuadro No. 3, se muestra que las convulsiones y la hipotonía se presentaron en pocos niños con craneocinostosis.

irritabilidad. En el cuadro No. 3, se muestra que las convulsiones y la hipotonía se presentaron en pocos niños con craneocinostosis.

### MOTIVOS DE INGRESO

MOTIVO DE INGRESO	No. EGRESOS
Malformaciones clínicas evidentes diversas.	9
Vómitos	3
Irritabilidad	3
Mala aceptación de la vía oral	3
Hipotonía	2
Convulsiones	2

En el siguiente cuadro muestra las manifestaciones clínicas de ingreso en estos pacientes; (14 pacientes)

## SIGNOS CLINICOS

SIGNOS CLINICOS	No. PACIENTES
Hipertelorismo	4
Microcefalia	3
Hidrocefalia	2
Proptosis ocular	3
Exostosis	3
Frente amplia	10
Occipito prominente	5
Fontanelas ausentes	5
Micrognatia	4
Glosoptosis	2
Fontanela	3

Como se observa en el cuadro señalado, existen datos clínicos que más se presentaron en estos niños, la frente amplia ocupa un lugar importante de presentación, en segundo lugar lo tuvo, la presencia de ausencia de fontanela, así como el occipito prominente y el hipertelorismo, otros de menor valía lo fueron la fontanela pequeña y la microcefalia.

El siguiente cuadro muestra los síndromes que se encontraron en nuestro hospital durante el presente estudio, acompañados de craneosinostosis.

<b>SINDROME</b>	<b>No. CASOS</b>
Síndrome Crouzon	2
Síndrome Pierre Robin	1
Síndrome de Carpenter	1
Síndrome Dismórfico	1
Síndrome Edwards	1
Síndrome Apert	1
Cornelia de Lange	1

Como se observa, contamos con más participación del síndrome de Crouzón (2 casos) y los 2 dismórficos no clasificados, por la gran cantidad de manifestaciones o anomalías encontradas en ellos. Los demás síndromes con una sola participación.

### **SUTURAS AFECTADAS EN ESTOS SINDROMES GENETICOS**

Del síndrome de Crouzón se encontró en los 2 casos afectación en las suturas coronal y lambdoidea en uno de ellos, en el otro afectación en la mayoría de las suturas, que presentó por lo tanto, una macrocefalia. El síndrome de Pierre Robin, la sutura afectada fue la sagital, en el carpenter las escamosas (bilaterales) así como la escamofrontal bilateral, en los síndromes dismórficos hubo participación de varias suturas, en los síndromes de Edwards como en el de Cornelia de Lange se presentaron afectación a múltiples suturas.

<b>SINDROME</b>	<b>SUTURA AFECTADA ENCONTRADA</b>
Síndrome Crouzon	Lamboidea y coronal.
Síndrome Pierre Robin	Sagital
Síndrome Carpenter	Escamosas y escamofrontal bilateral
Síndrome de Edwards	Variadas
Síndrome de Apert	Coronal u otras.

En nuestro hospital, en el período 1978-1996, se registraron 105 síndromes dismórficos, de los cuales un 13.3% se encontró con craneosinostosis.

En el siguiente cuadro se muestra las suturas afectadas en los niños estudiados con craneosinostosis, se observa que la que ocupa el primer lugar fue la sagital, en segundo término se encontró a la sutura coronal (fronto-perietal), de las afectadas, las siguientes se encontraron en menor proporción.

<b>SUTURA AFECTADA</b>	<b>No. CASOS</b>
Coronal (fronto-perietal)	4
Sagital	5
Coronal + Sagital	1
Esfenofrontal	1
Sagital, escamosa+lamboidea	1
Coronal+Lamboidea	2
Sagital parte posterior	1

Mostramos las causas de defunción en 6 pacientes, todos de ellos dismórficos o con genopatía, 2 de ellos presentaron BNM y posteriormente se complicaron con broncoaspiración, uno de ellos (Carpenter) falleció en su casa por cardiopatía. otro el síndrome de Apert, presentó malformación ano rectal con perforación posterior y finalmente choque séptico, el niño portador de síndrome de Cornelia de Lange presentó hepatitis+sepsis y finalmente hemorragia pulmonar, el síndrome de Pierre Robin, se ignora la causa de muerte extrahospitalaria.

#### CAUSAS DE MUERTE EN LOS SINDROMES CON CRANEOSINOSTOSIS

SINDROME	CAUSA DE MUERTE
Síndrome Carpenter	Cardiopatía
Síndrome Apert	Malformación anorectal, perforación y choque séptico.
Síndrome Edwards	BNM+Broncoaspiración
Síndrome Cornelia Lange	Hepatitis+Sépsis+Hemorragia pulmonar.
PCI (Sínd. no clasificado)	BNM+Broncoaspiración
Síndrome Pierre Robin	Se ignora causa (extrahosp)

Los anteriores datos obtenidos del archivo de patología donde se realizaron el período estudiado (78-96) un total de 1544 autopsias de las cuales el 0.3% de los estudios necróticos se encuentra craneosinostosis.

Se observó un manejo quirúrgico final en 5 pacientes del total (14 pacientes) de los cuales la craneotomía fue la cirugía común en todos ellos, acompañada de marcelación y en uno se aplicó una válvula de Pudenz, en esos niños se operó un síndrome de Crouzón, un síndrome dismórfico no clasificado y tres craneosinostosis

alisadas o puras, las suturas operadas fueron e sagitales 1 coronal y otra coronal con lamboidea y sagital.

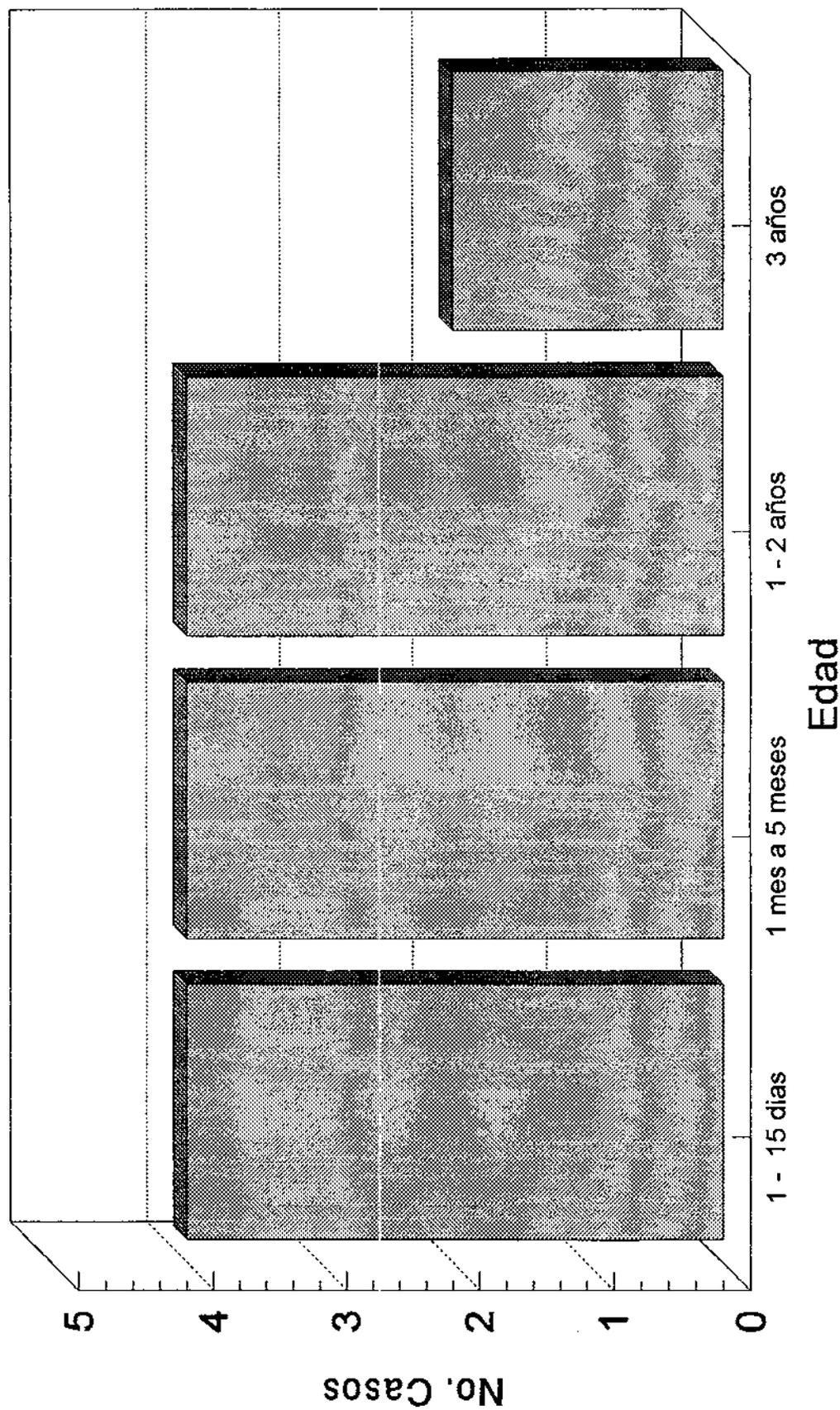
**MANEJO QUIRURGICO DE CRANEOSINOSTOSIS  
PERIODO 1978-1996**

<b>CIRUGIA REALIZADA</b>	<b>ENFERMEDAD</b>	<b>SUTURA OPERADA</b>	<b>AÑO</b>
Craniectomía	Sínd. Corazón	Crouzón lamboidea y sagital	1983
Válvula Pudenz+ Craniectomía	Sind. Dismórfico	Coronal	1991
Craniectomía (Marcelación 1,2 y 3 Tiempo)	Sind. Dismórfico	Coronal	1996
Craniectomía (Marcelación 1 tiempo)	Craneosinostosis Craneosinostosis- pura.	Sagital Sagital	1996 1996

El manejo final de los pacientes, la mayoría fallecieron por causas agregadas a sus anomalías o alteraciones genéticas, 5 de ellos se realizó manejo quirúrgico y los resultados fueron satisfactorios, 4 de ellos con manejo en consulta externa y al parecer con buena evolución, 1 de ellos se perdió, no volvió 3 de los pacientes con craneosinostosis se manejaron de manera conservadora de los cuales se continúan vigilando y la evolución es buena, ninguna alta fue voluntaria.

# CRANEOSINOSTOSIS

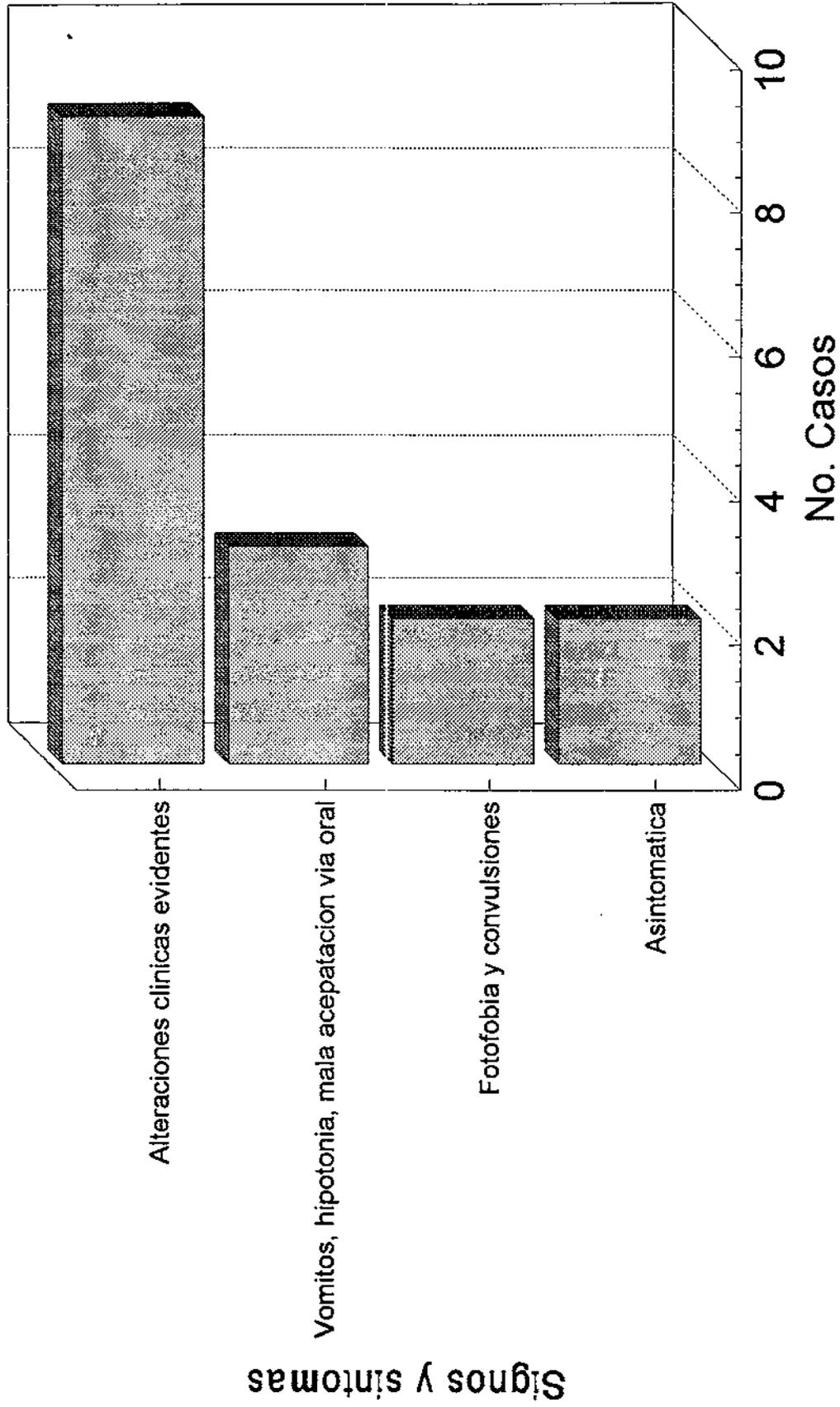
## Edad de Ingreso



Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística H.I.E.S.

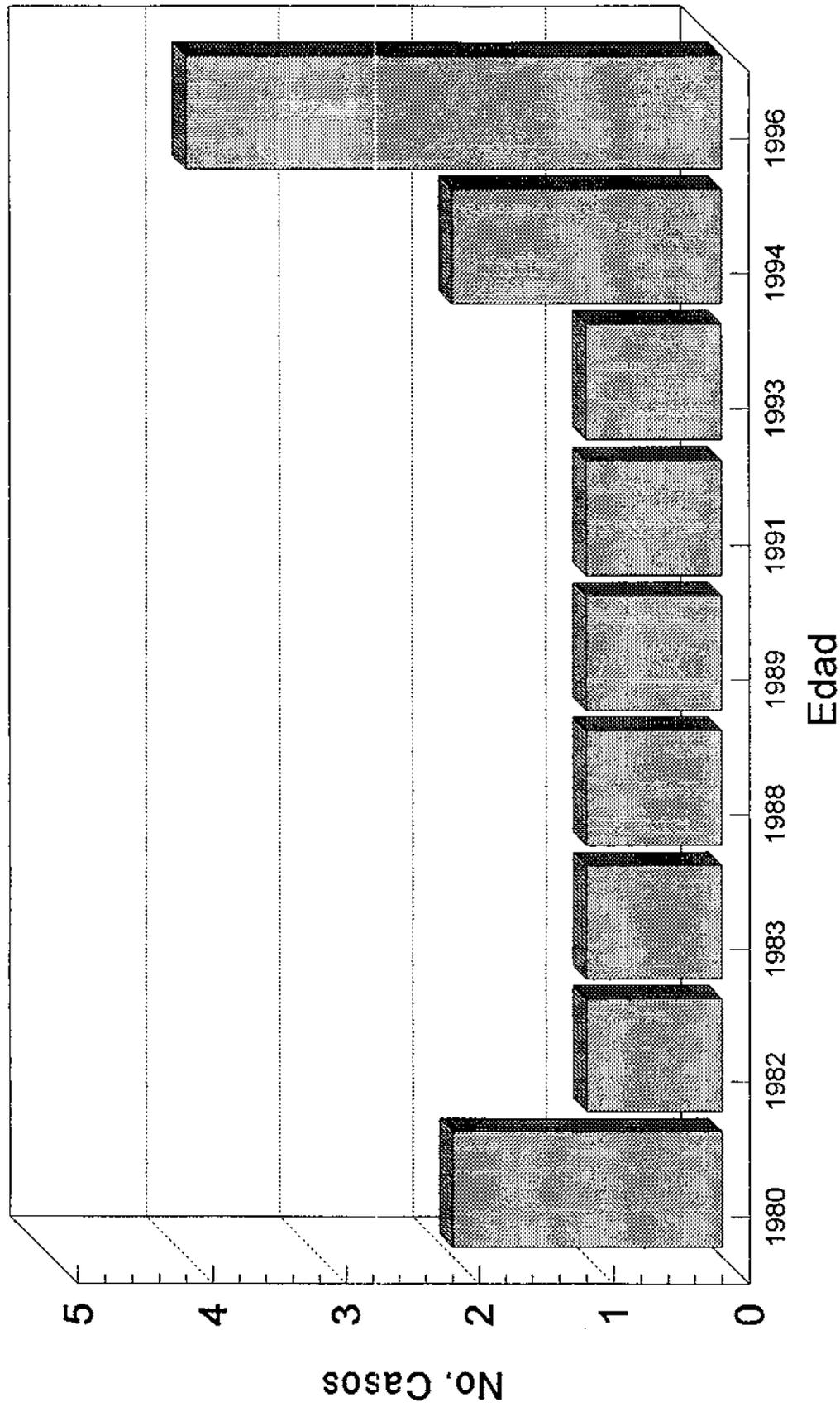
# CRANEO SINOSTOSIS

## Signos y síntomas



# CRANEO SINOSTOSIS

## Presentación por año



Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística H.I.E.S.

## DISCUSION

La craneosinostosis tiene una incidencia baja en el HIES, con 14 casos encontrados en una revisión de 18 años, aproximadamente un índice de 0.7% por año. De todos los niños atendidos en este período en nuestro hospital, la craneosinostosis ocupa un porcentaje de 0.01% del total, la mayoría de estos niños son de Hermosillo, 88 casos) y el resto de cada una de la ciudades , por esto consideramos que pudieran existir niños con esta patología en las comunidades y por algún motivo son canalizados a un hospital como el nuestro.

En cuanto a la distribución por grupo de edad al momento de ingreso el más observado fue el de 1 año a 3 meses, analizando este punto, sospechamos retardo en el diagnóstico de estos niños, motivo por el cual en ocasiones acuden con sintomatología importante, el 2do. grupo de edad observado fue el de menores de 30 días y posteriormente el grupo de 1 mes a 5 meses.

En cuanto al sexo predominó en el masculino con 9 niños afectados y 5 niñas, esto concordando con la literatura en que predomina el sexo masculino.

En cuanto a los antecedentes de interés en ambos padres, en mujeres sobresalió la edad extrema, 2 de ellas con edad de 16 años, nos llama la atención la presencia de 2 madres que contaron con antecedentes de craneosinostosis en sus

hijos primogénitos, relativamente apoyando una como causa hereditaria. también se encontró una madre fumadora y seis de ellas no se les encontró ningún antecedente de interés.

En los antecedentes de los padres, el alcoholismo y tabaquismo ocupó un antecedente de relativa importancia, ninguno refirió usos de drogas o provenir de zonas o ambientes tóxicos, 5 de ellos con tabaquismo y alcoholismo positivos, 5 de ellos sin antecedentes.

En cuanto al motivo de ingreso de nuestros pacientes, se observó que las manifestaciones clínicas fueron las más observadas, por presentar datos de dismorfismo y/o fontanelas ausentes, 3 de los niños fueron llevados con datos de vómitos, mala aceptación e irritabilidad datos neurológicos sospechosos de hipertensión intracraneana, las convulsiones ocuparon un orden de poca considerabilidad.

En cuanto a las manifestaciones clínicas encontradas en estos niños se observó más la presencia de prominencia frontal, en 10 de los pacientes con craneosinostosis, así como el occipito prominente y las fontanelas ausentes, también el datos de hipertelorismo en los pacientes con genopatía fue en cantidad considerable, la microcefalia y la hidrocefalia se presentación en menor proporción.

Del total de los síndromes dismórficos registrados en el HIES, 14 de ellos se les encontró craneosinostosis, con un porcentaje considerable (13.3%) de ellos 2 fueron síndrome de Cruzón y que las anomalías eran abundantes y poco características, los demás síndromes ya señalados se presentaron en forma escasa.

El síndrome de Crouzón fue la dismorfomía más encontrada en este estudio, afectando las suturas coronal y lamboidea, característica de esta patología, los otros 2 síndromes dismórficos presentaron microcefalia, por participación de variadas suturas afectadas, un Pierre Robin encontrado, genopatía que no es comúnmente encontrar alteración sutural se le encontró un sagital alterada, presentando prominencia frontal. Los síndromes de Edwards y Apert con microcefalia por presentar múltiples suturas afectadas, total de los síndromes fallecieron

En cuanto a las suturas que mas afectación se presentaron fue la sagital y posteriormente la coronal con 5 y 4 casos respectivamente, que se compara con la mayoría de los estudios en las diferentes literaturas.

El manejo final observado en estos niños, fue variado dependiendo de tipo de presentación se realizaron en 5 pacientes cirugía (craniectomía 3 de los pacientes se manejaron en forma conservadora por no presentar alteraciones neurológicas y buen desarrollo neurológico hasta la actualidad, el resto fallecieron (6) por causa variadas, siendo la broncoaspiración la causa más frecuente un niño falleció, por sepsis, otro por hemorragia pulmonar, una por cardiopatía y otro se ignoró la causa fue extrahospitalaria.

El manejo quirúrgico fue realizado en 5 de los casos, por ser compatibles para craniectomía y/o marcelación, en el año de 1993, se reporta la primera craniectomía en un niño portador de Crouzón, el cual hasta la actualidad se ignora el paradero, en el año 1996 se observa una amplia cantidad de niños con craneosinostosis

operados, del total de las cirugías 3 de ellas se realizó sobre la sutura sagital y 2 de ellas en la sutura coronal.

## COMENTARIOS

Consideramos la realización de este estudio por tratarse de una entidad clínica que no es muy rara, con poca información en la literatura médica referente a las causas que la predisponen ya que su etiología es aún desconocida, además es importante que el médico de primer contacto con el recién nacido, trate de identificar y si se pudiera desde antes del nacimiento o desde etapas tempranas, signos clínicos que pudieran sugerir una alteración craneal. Para realizar los elementos clínicos tanto el médico como el pediatra deberán tomarse en cuenta los antecedentes heredofamiliares, presencia de dismorfismos anteriores familiares, uso de drogas, exposición a agentes tóxicos durante el embarazo, lugar de origen, uso de tabaco, alcohol y otras drogas durante el embarazo. Deberá realizarse una exploración física secuencial, palpando fontanelas, ausencia o presencia de ellas, presencia de aristas en las suturas craneales, medición del perímetro cefálico, valorar las salientes óseas diferencial bien de cefalohematoma y del caput succedaneum, de una exostosis, valorar deformación craneal simétrica y asimétrica, valorar simetría facial, en búsqueda de elevación de cejas e hipertelorismo, nariz desviada con alteración en coanas simetría de comisura labial, ver la proporción craneofacial. En el siguiente cuadro ofrecemos una valoración rápida y sencilla para búsqueda de alteraciones craneofaciales.

## SECUENCIA EN EL DIAGNOSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS

- a) Explorar fontanelas
- b) Revisar suturas en búsqueda de aristas óseas
- c) Buscar presencia de exostosis y/o prominencia frontal y occipital.
- d) Valorar la proporción cráneo/facial
- e) Revisar asimetría facial
- d) Medir perímetro cefálico
- e) Radiografías del cráneo en todas las proyecciones
- f) Integrar dentro de una categoría la afectación si se encontrase y realizar una completa descripción clínica y radiológica, describir un síndrome genético y su estudio genético completo.

## CONCLUSIONES

Es incierta hasta la actualidad la etiología; ciertas drogas citotóxicas, la exposición antenatal a grandes altitudes y el tabaquismo se encuentran involucrados, pero son estudios limitados.

Tanto en la literatura, como en nuestro estudio la incidencia fué mayor en recién nacidos, dándose otopico de presentación a la edad de 2 años, predominando los varones.

El manejo dependerá de la sutura afectada; agregada de otras poatologías (cardiopatías, etc.)

Encontramos en nuestro hospital una mayor incidencia asociada a síndromes, que la encontrada en otros estudios.

El síndrome de Crouzón es una dismorfomía importante.

El manejo observador o conservador fué más encontrado y la craneotomía fué la única ttécnica quirúrgica realizada.

Solo en una pequeña proporción, se encontró antecedentes heredofamiliares de interés.

Es elemental la realización de una descripción completa de:

Sutura afectada

Estudios de gabinete

Manejo posterior (mínimo hasta los cuatro años), con enfoque al crecimiento facial y problemas psicosociales, de estos pacientes.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Nelson (behrman: Malformaciones congenitas del sistema nervioso. Tratado de Pediatría 14a Edición Vol II: 1809-1810.
- 2.- Cohen MMJ. Sutural biology and the (correlates of craniossynostosis) Department of oral biology (Abstract) Haliofa, Nova scotia, Canada., J Genet 1993 Oct 1; 47: 581-616.
- 3.- MO Biren and M Johnson. Devolomental and acquired anomalies: Cohen M.M. Genetic perpectivas on cranosunostosis and syndromes with cranosunostosis J Neurosurg 1977; 47: 886-898.
- 4.- Beeram MR, Abedin M, Sheroye A, Jayam Trovth A, Young MI, Reid Y: Ocurrrenceof craniossynostosis in neonates exposed to cacaine and tobacco in utero, Departemtn of Pediatrics , District of columbia General Hospital, Washington 20003, J Natl Med Assoc 1993, Nov 85 (11): 865-868
- 5.- Alderman BW, Bradley CM. Greene G, Fernboch SK, Baron AE: Increased risk of craniossynostosis with maternal cigarrete smoking during pregnancy. Departemnt of Epidemiology, universitu of Washington, seattle, 98195, Teratology 1994 Jul 50 (1): 13-18.
- 6.- Artlich A, Moller J: Tschakal off A, Schwinger E, Kruse K, Gortner L: Terategenic effects in a case of maternal treatment for acute myelocytic. Leukaemia neonatal and infantile course Eur J Pediatr 1994 Jul 153 (7): 488-494.
- 7.- Alderman SN, Zamudio S, Baron AE, Joshia SC, Fernbach SK, Grene C, Mangiore EJ: Increased risk of craniossynostosis with higer maternal aittude,

- Repat of Epidemiology Univesitu of Washington, Seattle, USA. Int J Epidiol 1995  
24 (2): 420-426.
- 8.- Carneavole A, Brehter P, Del Castillo V, Takenaga R, Orchewaskia: Autosomal Dominant craniometaphyseal dysplasia clinical variability. clin Genet 1983, 23: 17-22.
  - 9.- Pensler JM, Balch SM, Greenwork MJ: Ocular abnormalioties asociated with unilateral coronal synostosis division of plastic surgeru, children memorial Hospital, Chicago Il. Ann Plast Surg 1994; 33: 162-165.
  - 10.- Hromadkova L, Retokek J, Dherkova E: Vertical strabisms in plagiocephalogy cesil oftalmol (Abstract) 1992 Mayo 48 (3) 181-185 Craniosynostosis complications
  - 11.- Brunestenu RJ, Mulliken JB: Division of plastic surgery, Harvard medical school, Boston MSS. Frontal plagiocephaly synostotic, compensational or deforstional Phst Reconstr Surg 1992 89; (1): 21-31.
  - 12.- Fenlon P: Craniosynostosis a eisak factor lande sfachkran kenhaus fur psychiatrie una neulogie, Muhlhausen/ thurwgen, Germany, Childs Nerv Syst 1993 sep: 325-327.
  - 13.- Campbell JW, Albrgth AL, Losken HN, Biglan AW: Vision disorders etiology departament of neurosurgery children hospital of Pittsburgh, Penn. USA. Pediatric Nuerosurg 1995; 22 (5): 270-273.
  - 14.- AndersonH, Gómez SP: Craniosynostosis. Review of the literature and indicacions for surgery. Act PediatrScand 1968; 57: 47-54.

15.- Kan R, Winston: Developmental anomalies and neurosurgical diseases of childhood, Craniosynostosis Chapter 278: 2179.