



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POS GRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

ANÁLISIS DE HIDROCEFALIA COMO  
COMPLICACIÓN EN PACIENTES CON  
DESCOMPRESION CEREBRAL POR  
CRANEOESTENOSIS SINDROMÁTICA Y NO  
SINDROMÁTICA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL  
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ  
DE  
1991 A 2011

TESIS DE POS GRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE:

NEUROCIRUJANO PEDIATRA

PRESENTA:

DR. RICARDO ADRIÁN CORTÉS MONTEERRUBIO

ASESOR DE TESIS:

DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN



MÉXICO, D.F.

2

FEBRERO 2013





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



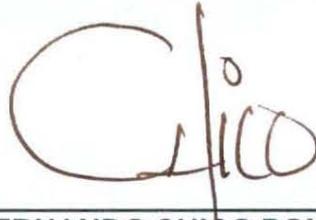
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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 POSTGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ



---

DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE  
NEUROCIRUGIA PEDIATRICA  
PROFESOR DEL CURSO UNIVERSITARIO  
TUTOR DE TESIS



---

DR. LUIS FELIPE GORDILLO DOMÍNGUEZ  
MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE  
NEUROCIRUGIA PEDIATRICA  
PROFESOR DEL CURSO UNVERSITARIO  
COTUTOR DE TESIS



---

DR. VICENTE GONZÁLEZ CARRANZA  
MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE  
NEUROCIRUGIA PEDIATRICA  
COTUTOR DE TESIS

<b>TITULO</b>	<b>PAGINA</b>
Agradecimientos	6
<b>I.REVISION MONOGRAFICA DE LAS CRANEOESTENOSIS</b>	<b>8</b>
a. Introducción histórica	8
<b>II.CRANEOESTENOSIS Y DISMORFIAS CRANEOFACIALES</b>	<b>10</b>
a. Introducción	10
b. Clasificación	10
c. Patología y clínica	14
1. Deformidades craneofaciales	14
a. Alteraciones orbitarias	15
b. Alteraciones del esqueleto craneofaciales	15
2. Manifestaciones neurológicas	16
a. Repercusiones en el nivel intelectual.	16
b. Repercusiones en la visión	17
c. Síndrome de hipertensión endocraneana	17
d. Hidrocefalia	18
d. Tipos de craneoestenosis y sinostosis craneofaciales con factor de riesgo de hidrocefalia	21
1. Escafocefalia	21
2. Plagiocefalia anterior	23
3. Plagiocefalia posterior	30
4. Trigonocefalia	32
5. Craneoestenosis múltiples	34
5.1 Braquicefalia	35
5.2 Oxicefalia	38
5.3 Cráneo en trébol	41
6. Craneoestenosis Sindromáticas	42
6.1. Síndrome de Apert	42
6.2. Síndrome de Crouzon	46
6.3. Síndrome de Pfeiffer	50
6.4. Síndrome de Saethre – Chozten	51
<b>III.TRATAMIENTO DE LAS</b>	

CRANEOESTENOSIS EN EL HIMFG	52
IV. ANALISIS DE LA SERIE DE HIDROCEFALIA SECUNDARIO A REMODELACION CRANEAL HIMFG	65
a. Planteamiento del problema	65
1. Pregunta de Investigación	65
2. Justificación	65
3. Objetivos	65
• Objetivo general	65
• Objetivo específico	65
4. Metas	66
5. Material y métodos	66
5.1. Diseño y duración	66
5.2. Universo de trabajo.	66
5.3. Descripción de variables.	66
a. Variables Independientes	66
b. Variables dependientes	66
5.4. Selección de la muestra.	67
5.5. Criterios de selección.	67
a. Criterios de inclusión.	67
b. Criterios de exclusión.	68
5.6. Análisis estadístico.	68
6. Discusión	80
7. Conclusiones	81
V. BIBLIOGRAFIA	82
VI. ANEXOS	94

## **AGRADECIMIENTOS**

A DIOS ..... por cuidar mi camino en esta maravillosa especialidad y permitirme lograr comprender lo valioso que es la vida y descubrir como poder ayudar al ser humano en esta etapa tan hermosa como lo es la infancia.

A MIS PADRES..... Por darme la vida, su amor y su eterno apoyo incondicional para seguir mis logros.

A MI AMADA ESPOSA CONSUELO.....Por su amor su paciencia ,la comprensión y el gran apoyo inquebrantable para ayudarme a realizar mi sueño.

A MIS HERMANOS.....por que siempre están apoyándome y son mi ejemplo a seguir.

A MI MAESTRO DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEON.....Por darme la gran oportunidad de ser su alumno y por ser mi guía en esta parte de mi preparación y sobre todo enseñarme a comprender, entender y tratar con bases científicas y habilidades quirúrgicas la enfermedad neurológica en los niños que es la más compleja dentro de esta especialidad.

A DR. LUIS FELIPE GORDILLO DOMINGUEZ.....por su invaluable apoyo y amistad incondicional y por contribuir enormemente en mi excelente preparación quirúrgica, profesional y personal, por su gran ejemplo .Además sus invaluable consejos en el manejo quirúrgico de esta patología que es nuestra pasión , la craneoestenosis.

A DR. VICENTE GONZALEZ CARRANZA ...por su ejemplo de constancia , responsabilidad y humildad en la atención de nuestros pacientes. Además contribuir en mi preparación quirúrgica por su habilidad en todo , pero en especial en la patología tumoral.

A DR. SAMUEL TORRES GARCIA.....Gracias por ser mi amigo por sus enseñanzas por contribuir en mi formación profesional, por su gran amistad y su excelente sentido del humor. Sin eso es difícil lograr muchas cosas.

A MIS COMPAÑEROS GERMAN, ALVARO, JAVIER, DAVID Y CANITO.....Gracias por su gran amistad , apoyo y tolerancia en esta maravillosa etapa de nuestras vidas.Mil gracias.

# I. INTRODUCCION REVISION MONOGRAFICA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS

## a. Introducción histórica

Galeno de Pergamo, fue quien describió por primera vez estas malformaciones craneofaciales, en sus tratados de anatomía del cráneo, pero no tiene ilustraciones.

Leonardo Da Vinci describió en forma precisa este tipo de patologías en la época del renacimiento llamando cabezas Grotescas, que se encuentran en la colección de la Reina Isabel II de Inglaterra.



Figura 1. Cabezas Grotescas que se encuentran en la colección de la Reina Isabel II

Vesalio y Croce muestran cráneos malformados en la época del renacimiento, Da Vinci y Durero las facies y cabezas anormales.

Las primeras referencias a las suturas craneanas en una publicación americana están en las obras de Alonso López de Hinojosos y Augustin Farfán , 1578 y 1579, respectivamente, pero no se mencionan específicamente las malformaciones cráneo - faciales.

El siglo XIX es el gran siglo para el estudio y clasificación de las craneoestenosis. Otto Becker y Rudolf Virchow las estudian y elaboran una ley que establece que el cráneo se desarrollara en el sentido de la sutura estenosada. La cirugía de cráneo data de la

prehistoria, tanto en el continente americano como el euro - asiático - africano.

Los cráneos trepanados de Europa, principalmente en el sur y en América, sobre todo en Perú, son evidencia de actividad. En México tenemos cráneos trepanados por los zapotecas y los aztecas. En cuanto a la cara, son conocidas las técnicas Sutra para la reconstrucción de la nariz en India.

En 1890, se inicia la cirugía de este tipo de procedimientos, en Francia, Odilón Marie-Lannelongue publica *De la craniotomie dans la microcephalie* en L'Academie de Sciences.

En 1927 Faber y Towne en los casos de "oxicefalia", llamaban a todas las craneoestenosis con mejores resultados que los cirujanos precedentes.

Con la aparición de nuevas técnicas, la escuela Francesa, con Paul Tessier a la cabeza y seguido por Marchac y Renier, asienta de manera firme la necesidad para el tratamiento quirúrgico de las craneoestenosis. Se plantean técnicas específicas para una forma determinada de craneosinostosis, como la de Dhellemmes para la Trigonocefalia, la escuela del Hospital de Necker de París comprueba el daño y compromiso neuronal que acompañan a esta patología. En México, Fernando Ortiz Garay y Antonio Fuente del Campo son los puntales a nivel internacional para este tipo de cirugía, también el Maestro Chico Ponce de León implemento el manejo de la técnica quirúrgica para escafocefalias donde se realiza ablación de la sutura sagital estenosada con la técnica "piel de oso"<sup>89</sup> y realizando al mismo tiempo desvitalización de la duramadre paralela al seno sagital superior,<sup>89</sup> con el propósito de formar neosuturas, obteniendo un excelente resultado en nuestros pacientes, siendo el Maestro Chico Ponce de León reconocido a nivel Internacional por su amplio estudio en este tipo de cirugías.

## **II. CRANEOESTENOSIS Y DISMORFIAS CRANEOFACIALES**

### **a) Introducción**

Los términos que se emplean para designar las distintas malformaciones son craneosinostosis y craneoestenosis la cual fue acuñada por Virchow en 1852, craneosinostosis fue utilizado por primera vez por Bertolotti-Fecher, las dos significan el cierre precoz y esclerosis de una sutura craneal, con deformidad resultante se que se acompaña de una reducción en algunos diámetros craneales.

Es bien conocido que una craneosinostosis puede afectar el cierre de una sola sutura craneal como las escafocefalias, también pueden verse afectadas varias o múltiples suturas craneales, asociándose el proceso de las orbitas y el esqueleto facial, por lo tanto la mayoría de estas deben de ser incluidas como estenosis craneofaciales. Esto es particularmente cierto en el caso de los llamados síndromes craneofaciales, que son asociaciones malformativas, muchas de ellas por carácter hereditario, en que las deformaciones originadas por las craneosinostosis, que son generalmente múltiples, se asocian a grados mas o menos severos de hipoplasia del esqueleto craneofacial.

Por ello estas lesiones se conocen también con la denominación de disostosis craneofaciales o de manera genérica como dismorfias craneofaciales, muchas de estos se acompañan de un cuadro cráneo hipertenso crónico.

### **b. Clasificación**

De las múltiples clasificaciones que se han utilizado, nosotros empleamos una de las mas sencillas exponiendo además los resultados de Esparza y colaboradores que consta de 320 pacientes operados de craneosinostosis y sinostosis craneofaciales se mostrara también, la experiencia del HIMFG.

## TABLA 1 CLASIFICACION DE ESPARZA-ROMANCE

### I. Craneosinostosis Idiopáticas

Escafocefalia	(44%)
Plagiocefalia anterior	(17.46%)
Plagiocefalia posterior	(4.8%)
Trigonocefalia	(6.6%)
Braquicefalia	(4.8%)
Sinostosis múltiples	(7.86%)

### II. Craneosinostosis Sindromáticas

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.

***Tabla 1. J. Esparza<sup>1</sup>.A.Romance<sup>2</sup>, M.J. Muñoz Hospital Infantil Universitario 12 de octubre. Madrid. Es una serie recogida desde el año 1983 hasta 1997 y que consta de 320 pacientes operados de craneoestenosis y estenosis craneofaciales.***

(Tabla 1) Bajo un punto de vista funcional, es necesario distinguir las craneoestenosis que afectan a la región de la sutura sagital, que generalmente deforman solamente a la calota craneal (escafocefalias), del grupo de las llamadas craneoestenosis anteriores (braquiocefalias, 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 sutúrales múltiples con la consecuente compresión cerebral.

Es además en estos casos en donde más frecuentemente se presentan la hipertensión intracraneal y la hidrocefalia.<sup>39</sup>

En el grupo I, las escafocefalias (141 casos) son siempre los mas frecuentes en todas las series, menos en la serie del HIMFG que tiene como predominancia las plagiocefalias, seguidas de las craneosinostosis no sindrómicas que afectan fundamentalmente a la fosa craneal anterior (plagiocefalia, trigonocefalias y braquicefalias) con 89 niños en esta serie.

En el grupo II es de destacar el elevado numero de niños con síndromes craneofaciales que se trataron en una serie de (50 casos), seguramente como indican los autores por que su unidad de cirugía craneofacial concentran 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 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.

**Tabla 2 Clasificación de Thompson y Hayward de craneoestenosis**

<i>Tipo</i>	<i>Sutura</i>	<i>Sindrómica</i>	<i>Nombre</i>
Primaria	Sutura única	No sindrómica	Escafocefalia
		No sindrómicas	Plagiocefalia Trigonocefalia Braquicefalia Oxicefalia
	Múltiples suturas	Sindrómicas	Crouzon
			Apert
			Pfeiffer
			Saethre-Chotzen
Secundaria	a trastornos del almacenamiento de mucopolisacáridos	Hurler	
		Morquio	
	a trastornos metabólicos	Raquitismo Hipertiroidismo	
	a trastornos hematológicos	Policitemia vera Talasemia	
	a la ingesta de medicamentos	Ácido retinoico Difenilhidantoína	

Tabla 2 (Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348  
Vol,68,septiembre-Octubre2011Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>89</sup>

Clasificación bastante simple que resume estos conceptos (Tabla 2) Recientemente se ha informado que las craneoestenosis primarias, no sindromáticas, de una o más suturas se presentan en 1 de cada 2100 niños.<sup>89</sup> Se calcula que serían de 10 a 16 por cada 10,000 nacidos vivos. Este cierre patológico de las suturas se presenta en Francia en 1/2000 niños. Las craneoestenosis secundarias engloban una gran cantidad de síndromes, de 90 a 139, según algunos autores.<sup>89</sup> Trastornos metabólicos, hematológicos, del almacenamiento, y los relacionados con la ingesta de medicamentos son algunos de los padecimientos que pueden acompañarse de una craneoestenosis.<sup>89</sup>

**Tabla 3 Craneoestenosis en el HIMFG y en el CHUNP**

<b>Craneoestenosis no sindromáticas</b>	<b>HIMFG (n=138)</b>	<b>CHUNP (n= 2710)</b>
Plagiocefalia coronal	47%	13.1%
Escafocefalia	30%	48.6%
Trigonocefalia	12%	21.6%
Braquicefalia	7%	5.3%
Otras	4%	11.4%
<b>Craneoestenosis sindromáticas</b>	<b>(n=28)</b>	<b>(n=489)</b>
Crouzon	67%	29%
Apert	20%	32%
Pfeiffer	4.4%	17%
Saethre-Chotzen	2.2%	18.1%
Otras	6.4%	4.9%

HIMFG: Hospital Infantil de México Federico Gómez (total de casos 166). CHUNP: *Centre Hospitalier Universitaire des Enfants Malades Necker de Paris* (total de casos: 3199).

**Tabla 3 (Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348  
Vol,68,septiembre-Octubre2011Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>89</sup>**

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), la craneoestenosis no sindromática más frecuente es la plagiocefalia coronal (47%). Es posible que esta frecuencia esté relacionada con el tipo de atención del HIMFG que, por ser un hospital de tercer nivel, concentra los padecimientos ciertamente difíciles. Le siguen la escafocefalia con 30% y la Trigonocefalia con 12%. La estenosis bilateral de la sutura coronal tiene frecuencia de 7% y las craneoestenosis múltiples, no sindromáticas, de 4%. El 17%

restante corresponde a las craneoestenosis sindromáticas (tabla2). Las craneoestenosis sindromáticas representan entre 11.30 y 27% del total de las craneoestenosis, como se ha podido constatar en la experiencia del HIMFG, el CHUNP y el Hospital 12 de Octubre de Madrid. En el HIMFG la frecuencia es de 17%. La enfermedad de Crouzon es la craneoestenosis sindromática más frecuente, con un porcentaje de presentación de 29.8 a 67% (34.37% para el Hospital 12 de Octubre y 67% para el HIMFG).<sup>89</sup>  
<sup>23,39</sup> El síndrome de Apert varía de 20% para el HIMFG a 34% para el Hospital 12 de Octubre, mientras que el de Pfeiffer oscila entre 4.4% (HIMFG) y 21.8% (Hospital 12 de Octubre). Finalmente el síndrome de Saethre-Chotzen se presenta de 2.2% (HIMFG) a 18.1% (CHUNP).<sup>89</sup> La serie más grande de la que se tiene registro en la literatura médica internacional corresponde al CHUNP con 3199 casos, mientras que la serie del HIMFG es de 166 casos que representan 5 años de tratamiento de estas malformaciones (tabla 3).<sup>24,57,89</sup>

### **c. Patología y clínica**

La sintomatología basada por una parte en la deformidad cráneo facial que produce el crecimiento anormal de las diferentes estructuras óseas, así como en la incapacidad mas o menos severa del esqueleto cráneo facial 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 craneofascioestenotico se compone de cuatro elementos básicos : las deformidades cráneo faciales con disminución de la visión en una relación 4:2 , el síndrome neurológico ,(la alteraciones orbitarias y las del macizo facial.)<sup>89</sup>

#### **1. Deformidades craneofaciales**

se ven involucradas diferentes suturas dependiendo el grado de severidad de la enfermedad, la hipoplasia en el crecimiento óseo y también la compensación de regiones óseas en principio no afectadas.

##### **a. Alteraciones orbitarias**

La principal es la orbitoestenosis, que producirá una disminución de la profundidad orbitaria, causando exoftalmos. 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.

Por otra parte la hipoplasia de los rebordes orbitarios inferiores y del suelo de las orbitas acentúa también el exoftalmos. La distopia

orbitaria es una de las malformaciones relativamente frecuente, especialmente en las craneoestenosis anteriores como la plagiocefalia anterior y obliga a una cuidadosa planificación quirúrgica para su corrección.<sup>89</sup>

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 hipertelorismo. Por otra parte el estrabismo de diferentes modalidades es también frecuente en la mayoría de las formas de craneosinostosis anteriores.<sup>89</sup>

En 67% de los casos de plagiocefalia coronal se presenta estrabismo vertical, y la posible consecuencia de una ambliopía. En tanto que en todas las craneoestenosis puede existir un estrabismo horizontal que se agrava en la mirada hacia arriba. Los trastornos oftalmológicos son relativamente frecuentes en las craneoestenosis sindromáticas. Se ha observado que 40% de los casos presentan astigmatismo con fotofobia y, en consecuencia, ambliopía. En los síndromes de Crouzon, Apert y Pfeiffer se observa un síndrome en "V" de exotropía en la visión hacia arriba.

#### **b. 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 visual.

- El suelo orbitario es poco profundo, lo que agrava el exoftalmos. Se añade la estrechez de la arcada dentaria con apiñamiento de los dientes, paladar ojival y mal oclusión. El pseudoprognatismo 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 áreas y también pueden asociarse incompetencia velo faríngea y relativa hipertrofia lingual. En los casos mas 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.

## 2. Manifestaciones Neurológicas

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

### a. Repercusiones en el nivel intelectual

El CHUNP incluye la serie más grande, de valoración con las escalas:

- 1) de Brunet-Lézine
- 2) Nouvelle échelle métrique de l'intelligence
- 3) Wechsler intelligence scale for children

reportada en la literatura, de craneoestenosis con valoración del coeficiente intelectual (CI). Se confirma que retrasar después de un año la descompresión cerebral tiene consecuencias negativas para el desarrollo intelectual, se observó un CI >90 en el 93.8% de los casos de escafocefalias antes de cumplir 1 año de edad, y este porcentaje cayó a 78.1% después del año. En el caso de la braquicefalia, el 89.2% de los casos tuvieron un CI >90 antes del año, pero el porcentaje disminuyó al 52.2%, después del año. Las craneoestenosis no sindromáticas fueron aquellas en las que se observó mayor deterioro de la función intelectual con el paso del tiempo.<sup>80,85,89</sup>

En el 86.4% de los casos de craneoestenosis complejas se observó un CI >90 antes del año de edad, porcentaje que cayó a 59.3% después del año de edad.<sup>89</sup>

En los casos de plagiocefalia, esta proporción varió de 90.4% antes, a 80.7% después del año de edad. Las oxicefalias generalmente son diagnosticadas después del año de edad y por eso no se tiene la valoración previa, pero sólo el 40.8% de casos obtuvo un CI >90. De las craneoestenosis sindromáticas la más grave fue el Apert, la proporción de casos con CI >90 cambió de 45.5% antes a 7.4% de los casos después de un año de edad. En el Crouzon, la misma proporción fue de 80% antes a 65.6% después del año de edad. En la misma valoración, para el resto de las craneoestenosis sindromáticas el cambio fue de 70% antes a 48.9% después del año. Una constante tanto en la serie francesa como en la mayoría de los informes de la literatura internacional, es el agravamiento del déficit intelectual aún en las craneoestenosis no sindromáticas.<sup>80,89</sup>

## **b. Repercusión en la visión.**

En 67% de los casos de plagiocefalia coronal se presenta estrabismo vertical, y la posible consecuencia de una ambliopía. En tanto que en todas las craneoestenosis puede existir un estrabismo horizontal que se agrava en la mirada hacia arriba.<sup>76,78</sup> Los trastornos oftalmológicos son relativamente frecuentes en las craneoestenosis sindromáticas. Se ha observado que 40% de los casos presentan astigmatismo con fotofobia y, en consecuencia, ambliopía.<sup>65,76,78</sup> En los síndromes de Crouzon, Apert y Pffeifer se observa un síndrome en "V" de exotropía en la visión hacia arriba.<sup>76,78</sup>

Puede aparecer a cualquier edad del niño, con cefaleas y especialmente con alteraciones al fondo de ojo (edema y atrofia de papila) que puede acompañar de disminución de las capacidades visuales de los pacientes.

El edema de papila (EP) y la atrofia papilar (AP) son de las complicaciones mayores de las craneoestenosis que no han sido tratadas a tiempo, pero son menos frecuentes en comparación con la HIC que se presenta en la totalidad de las craneoestenosis.<sup>79</sup> Entre 0.8 a 0.3% de los casos de escafocefalia, trigonocefalia y plagiocefalia presentan EP, y sólo en 0.1% de los casos de escafocefalia se ha reportado AP. En la braquicefalia no se refieren EP ni AP. Se ha reportado que el 9.8 y 12.7% de los casos con oxicefalia presentan EP y AP, respectivamente. Éstas son las cifras más elevadas de atrofias ópticas en estos padecimientos. También las craneoestenosis complejas presentan EP en 4.3% y AP en 0.9% de los casos: Apert presenta EP en el 3.2% de los casos, sin evidencia de AP. El Crouzon es la craneoestenosis más afectada con EP en el 16.6% de los casos y AP en el 3.4%.<sup>27</sup> Se supone que la apnea del sueño, con su consecuente hipoxia, puede agravar estos fenómenos, ocasionando una disminución aun más severa

## **c. Síndrome de Hipertensión Intracraneal**

Su presentación es la insuficiencia de la cavidad craneana para contener un cerebro con la compresión del mismo y esto es uno de los principales motivos para la intervención quirúrgica.

Es importante destacar que este síndrome puede aparecer tardíamente, mucho tiempo después de que la craneoestenosis haya sido operada e incluso en la adolescencia.

Según la serie del CHUNP, en la mayoría de las craneoestenosis, sindromáticas y no sindromáticas, existe una reducción del volumen intracraneano, con excepción de la mayor parte de los casos de

Apert. Se ha visto también una relación entre el menor volumen intracraneano y la presencia de hipertensión intracraneana (HIC). Sin embargo, diversos autores han reportado cifras diferentes de HIC en las craneoestenosis no sindromáticas. Renier reportó cifras de más de 15 mmHg y encontró HIC en 66.6% de las oxicefalias, 31.3% en las braquicefalias, 15.2% en las escafocefalias, 12.7% en las plagiocefalias y 7.9% en las trigonocefalias. En la craneoestenosis lambdoidea no se encontró HIC. En una serie de 41 casos en los que predominaron las craneoestenosis no sindromáticas, se observó que 92.6% de los casos presentaban HIC pero no hubo relación entre el volumen intracraneano y la HIC.<sup>89</sup> En caso de las craneoestenosis sindromáticas, la HIC es más constante, se presenta en 68.8% de los casos de Crouzon, en 45% de los casos de Apert, y en 29% de otros síndromes. Se informa la presencia de HIC en 44.4% de las craneoestenosis complejas.<sup>23,24,27,72,89</sup> Recientemente, Tamburrini y colaboradores han informado hasta 24% de casos con HIC en las no sindromáticas y 52.8% en las sindromáticas.<sup>2,3</sup>

#### **d. Hidrocefalia**

Esta es una de las causas de hipertensión intracraneana, se presenta con mayor frecuencia en los grandes síndromes craneofaciales, con severas alteraciones en la base del cráneo, sobre todo en la enfermedad de Crouzon.

Por otra parte es necesario distinguir la moderada ventriculomegalia que acompaña frecuentemente a los niños con craneoestenosis, de una auténtica hidrocefalia activa.

La monitorización continua de la PIC es una técnica fundamental que resuelve eficazmente el problema de diagnóstico.

La incidencia de craneosinostosis e hidrocefalia se reporta entre un 4 y 10% en reportes de series grandes del Department of Pediatric Neurosurgery, and Department of Pediatric Radiology, Hôpital Necker-Enfants Malades, Université René Descartes, Paris, France; and Department of Neurosurgery, Leeds General Infirmary, Leeds, England .

En esta serie de 1727 pacientes del Hospital de Necker- enfants Malades se reportan los factores causales y la incidencia de hidrocefalia en craneoestenosis sindromáticas y no sindromáticas.

En estos casos la hidrodinámica anormal del LCR intracraneal se encontró en el 8,1% de los pacientes (3,4% de los cuales tenían derivaciones y el 4,5% no).<sup>103</sup>

Hay tres tipos de alteraciones hidrodinámicas LCR que se observaron en esta serie:

- a. Hidrocefalia progresiva con dilatación ventricular.
- b. Hidrocefalia no progresiva ventriculomegalia.
- c. Dilatación de los espacios subaracnoideos.

La hidrocefalia se produjo con mucha más frecuencia en pacientes con craneosinostosis sindromática (12,1%) que en aquellos con craneosinostosis aislada (0,3%).<sup>103</sup>

De hecho, los pacientes con cráneo en trébol exhibieron una característica constante y los pacientes con síndrome de Crouzon eran mucho más propensos a tener hidrocefalia que aquellos con otros síndromes.<sup>103</sup>

En el síndrome de Apert, la dilatación ventricular se produjo con cierta frecuencia, pero casi siempre no progresiva en su naturaleza. En la mayoría de los casos de craneoestenosis sindromática, la estenosis del agujero rasgado posterior y / o la hernia de las amígdalas eran una constante.<sup>103</sup>

La hidrocefalia es un evento raro en los casos de craneoestenosis no sindromática y nunca se produce en sinostosis únicas a menos que sea por casualidad. En contraste, la hidrocefalia es un hallazgo relativamente frecuente en los casos de craneoestenosis sindromáticas, especialmente en los de síndrome de Crouzon y Apert, y es un hallazgo constante en los casos de deformidad de cráneo en trebol. La estenosis del foramen yugular y el hacinamiento de la fosa posterior son, probablemente, los dos factores principales responsables de la hidrocefalia en los casos del síndrome de Crouzon y deformidad kleeblattschadel.

La dilatación ventricular puede reflejar malformaciones de cerebro en el síndrome de Apert, la estenosis del foramen yugular puede inducir a la hidrocefalia progresiva en este síndrome, la dilatación de los espacios subaracnoideos, tanto en el pre quirúrgico y en el post operatorio, es un hallazgo frecuente en el síndrome de Apert y podría ser el resultado de una anomalía primaria del cerebro que hace lento el cerebro después de la re expansión de la bóveda craneal.

**Tabla 5** *Pacientes que presentan una dilatación estable o progresiva ventricular así como colocación de Sistemas derivación ventrículo peritoneal en una serie de 1727 casos de craneoestenosis Hospital de Necker*

Type of Craniosynostosis	No. of Patients					Total CSF Diversions
	Ventricular Dilatation	Pericerebral Fluid Collection	Average Age (mos) at Shunt Insertion	VP Shunt	Subdural Shunt	
Crouzon's syndrome	36	3	12.3	22	3	25
Apert's syndrome	35	37	13	5	4	9
Pfeiffer's syndrome	5	0	13	5	0	5
Opitz syndrome	1	0	2	1	0	1
Antley-Bixler's syndrome	0	1	13	0	1	1
complex	3	1	15	3	1	4
brachycephaly	1	3	10	1	3	4
scaphocephaly	0	3	7.3	0	3	3
trigonocephaly	0	2	6	0	2	2
oxycephaly	1	0	60	1	0	1
total	82	50	NA	38	17	55

\* NA = not applicable.

*Tabla 5 (J. Neurosurg 88:209-214, 1998) <sup>63</sup>*

**d) Tipos de craneosinostosis y sinostosis craneofaciales con factor de riesgo de hidrocefalia.**

**1) Escafocefalia**

Es el cierre aislado de la sutura sagital es predominante en el sexo masculino en proporción 4:1 y constituye entre 40 y 60% de las craneoestenosis. Sin embargo, para el HIMFG significa 24% del total de las craneoestenosis, por debajo de las plagiocefalias coronales.



**Figura 1. Escafocefalia.**  
**(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348**  
**Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>89</sup>**

A) Vista de perfil con el alargamiento manifiesto del diámetro anteroposterior y la frente abombada, lo mismo que el occipital.  
 B) Vista de la cabeza desde arriba; se confirma lo que se ve en el perfil y el acortamiento del diámetro interparietal.

Siguiendo la ley de Virchow, la deformación encontrada en la escafocefalia es el alargamiento del diámetro fronto-occipital y acortamiento del biparietal

Existen variantes en cuanto al abombamiento frontal que es bilateral y rectangular, aunque puede ser normal o abombado en forma hemisférica.

Cuando el diámetro frontal es el más abultado, la razón es que el cierre de la sutura es predominantemente anterior; en cambio, cuando el diámetro predomina a nivel occipital, es debido a un cierre principalmente posterior.

El diámetro occipital tiene generalmente forma cónica, con el vértice hacia la parte media de la escama del occipital.

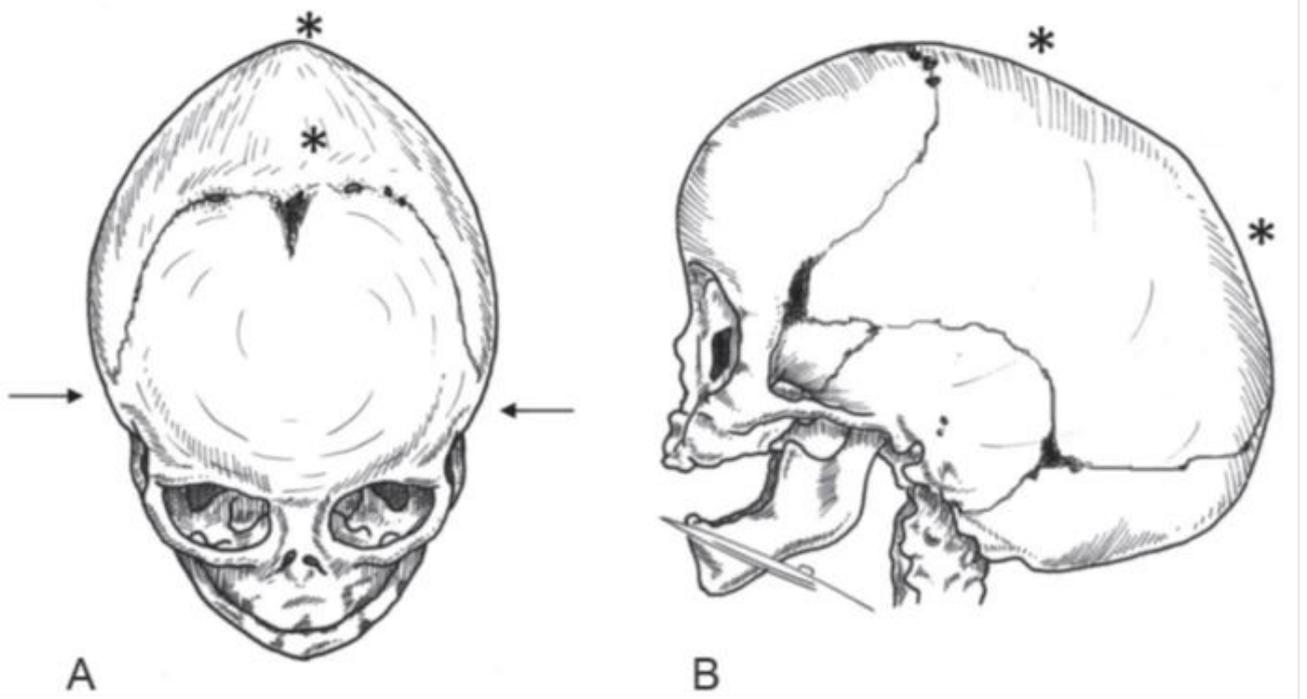
Cuando los dos polos se deforman, la totalidad de la sutura ha tenido un cierre agresivo. En las malformaciones severas, se

encuentra una inversión de la curvatura del hueso en los niveles parietales y temporales, presentando la convexidad hacia la superficie cerebral.

Existe también un hundimiento de diversos grados de severidad a nivel pterional, que acentúa la deformación frontal; esto es debido a diversos grados de estenosis de la sutura esfenofrontal.

El hueso estenosado se encuentra engrosado, lo mismo que el pterion. Aparte de la participación de estas últimas estructuras en la conformación de la malformación, no hay más suturas involucradas.

Al tratarse de una craneoestenosis “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.

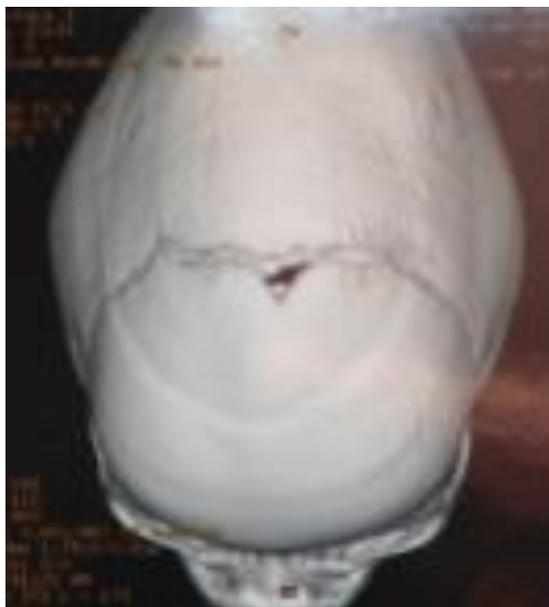
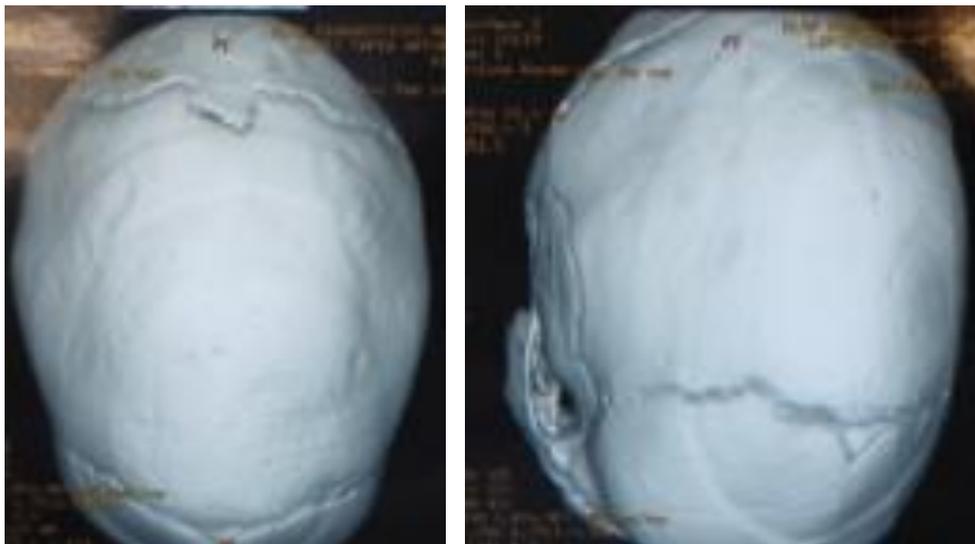


*Figura 2. Escafocefalia.*

*(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348 Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>89</sup>*

A) Imágenes de TC en 3 dimensiones: Cráneo visto de frente y por arriba. Se aprecia la ausencia de la sutura sagital con la presencia de una elevación sobre el lugar donde ésta debería de existir (\* \*) se nota la disminución del diámetro interparietal.

B) Incidencia lateral, donde se confirma el perfil alargado del cráneo, con la sutura cerrada (\* \*); además, es posible distinguir de manera clara y correcta el resto de las suturas (flechas).



***Figura 3 Escafocefalia TC 3D  
Paciente femenino de 1 año 8 meses con diagnostico de  
Escafocefalia operada en HIMFG Marzo de 2012***

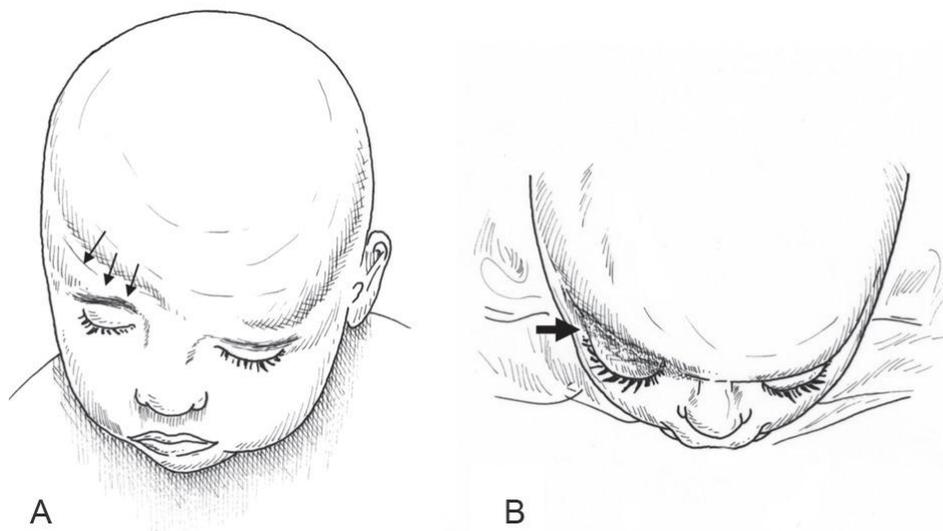
(Figura 3) Cráneo visto de arriba donde se aprecia cierre de la sutura sagital con elevación sobre el lugar donde debería existir esta, disminución del diámetro biparietal Incidencia lateral perfil alargado del cráneo, con la sutura cerrada y se observa de manera clara el resto de las suturas. Vista de frente y arriba donde se observa sutura coronal el bregma pero el cierre de la sutura sagital.

## **2.Plagiocefalia Anterior coronal o craneostenosis coronal unilateral**

Se trata de una deformación muy compleja que no solo se explica por el cierre de la sutura coronal, sino también por el cierre de todas las suturas de la base craneal relacionadas: frontoesfenoidal frontoetmoidal y esfenozigomatica (llamada en nuestro servicio el candado esfenoidal)

Es la segunda en frecuencia acorde con la mayoría de las publicaciones. En el HIMFG es la más frecuente, con 40% de los casos se sitúa por arriba de la escafocefalia.

Es la tercera en frecuencia para la serie del CHUNP y el 13% de las no sindrómicas. Es predominante en el lado derecho con 61% y también en el sexo femenino con 69%, en contraste con la Escafocefalia

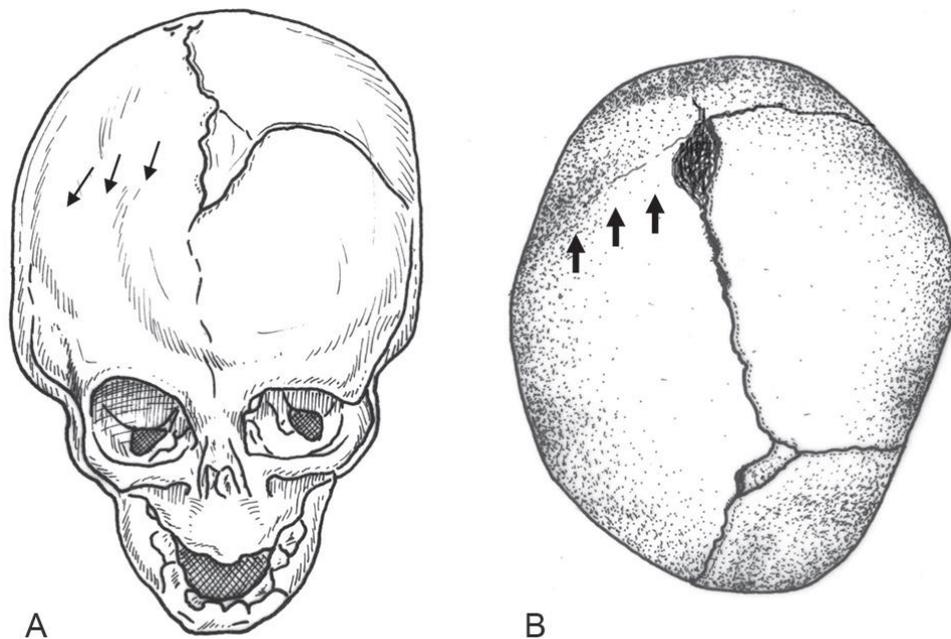


**Figura 4. Plagiocefalia coronal derecha:**  
*(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348*  
*Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>89</sup>*

Figura 4 A) Cuando se ve al paciente de frente discretamente por arriba, se aprecia la órbita jalada hacia atrás y hacia adentro (flechas); el reborde, casi inexistente en la parte externa, tiene una inclinación posterior y hacia abajo. La frente está aplanada y con tracción caudal. B) Desde arriba se nota de forma clara el exorbitismo del ojo del lado enfermo (flecha).

En esta malformación debe de reconocerse la estenosis de la sutura coronal, sea izquierda o derecha, pero también se encuentran enfermas las suturas correspondientes a nivel de la base, es decir, principalmente la frontoesfenoidal y la esfenotemporal, a través del ala mayor del esfenoides.

El hecho de cerrar a nivel coronal de un lado explicaría parcialmente la deformación de la órbita hacia atrás, con borramiento del reborde orbitario, así como la escoliosis nasal; pero la deformación de la base, con el temporal adelantado hacia el lado coronal estenosado, presenta las suturas de la base enfermas afectando una mitad del anillo coronal del cráneo, con una estenosis esfeno-frontal, esfeno-escamosa y esfeno-petrosa del lado afectado. El estrabismo, a expensas del lado estenosado, propicia una ambliopía.

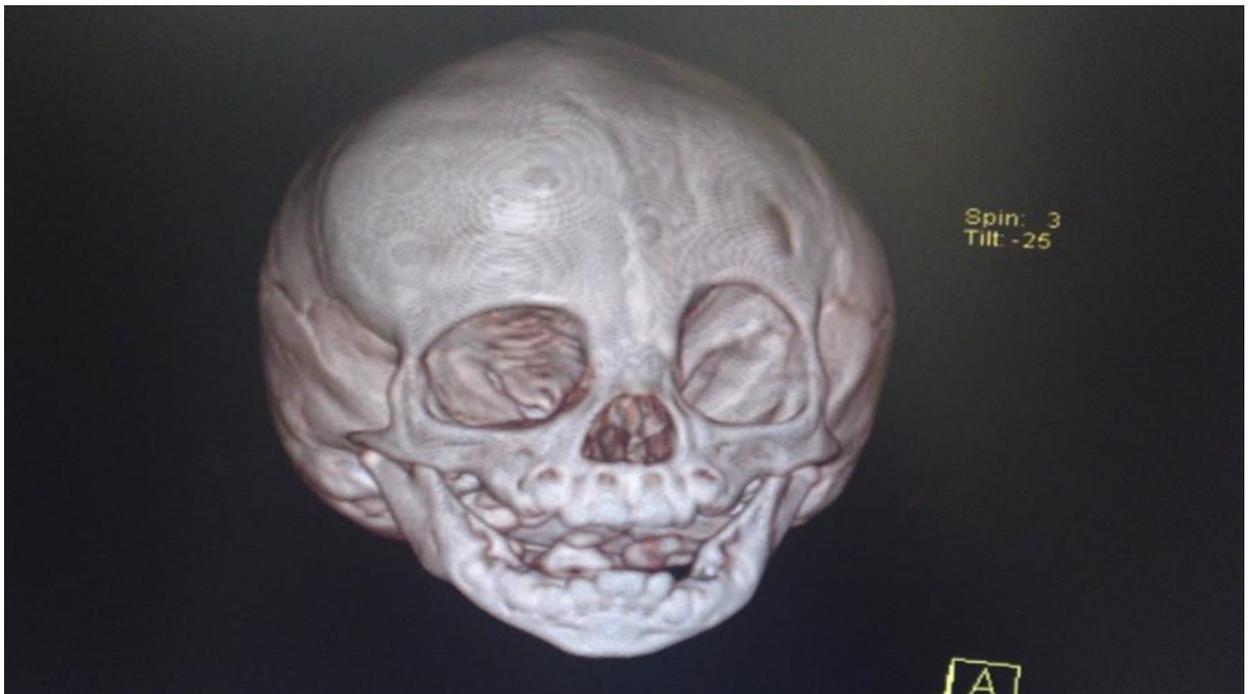


**Figura 5. Plagiocefalia coronal derecha.**  
**Imágenes de TC reconstrucción en 3D:**  
**(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348**  
**Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>89</sup>**

A) Reconstrucción mostrando al cráneo de frente y ligeramente hacia arriba; se distingue fácilmente la malformación con la

ausencia de la sutura coronal derecha. El resto del sistema suturario se encuentra permeable. Las deformaciones de la frente y la órbita son como se ha descrito en las imágenes de la cara del paciente.

B) Vista del cráneo desde arriba, donde se puede constatar la sutura estenosada, con la deformación ya descrita a nivel de la frente, con la fontanela y resto de las suturas permeables.



***Figura 6. Paciente masculino de 2 años de edad plagiocefalia coronal izquierda HIMFG TAC de cráneo 3D se observa el cierre de la sutura coronal izquierda deformación en la frente de lado contralateral.***



***Figura 7 paciente masculino de 2 años HIMFG con plagiocefalia coronal izquierda.***

El diagnóstico es eminentemente clínico y en el plano frontal, en la cara se distinguirá una distopia orbitaria del lado afectado, con la órbita jalada hacia atrás, hacia arriba y adentro. Suele haber escoliosis nasal, con la convexidad escoliótica situada en la raíz de la nariz y hacia el lado estenosado. Esto condiciona en ocasiones un estrabismo divergente del lado enfermo. En el plano sagital hay borramiento del reborde orbitario, así aplanamiento de la giba frontal del lado afectado, con abombamiento de la contralateral y de la región pterional y temporal.

Cuando se ve la cabeza del niño desde arriba, se distingue muy claramente un exorbitismo del lado enfermo, con el párpado saliente y la ausencia del reborde orbitario, así como el aplanamiento de la giba frontal correspondiente y deformación hacia adentro de la parte labial y la órbita. El pabellón auricular está más cercano a la órbita que el del lado no afectado. En el plano axial hay un hundimiento de la región fronto orbitaria. Esta especial plicatura del cráneo, con punto de torsión a nivel de las suturas estenosadas, tanto de la bóveda como de su contraparte basal, podrán también producir un abultamiento compensatorio del parietal contralateral.

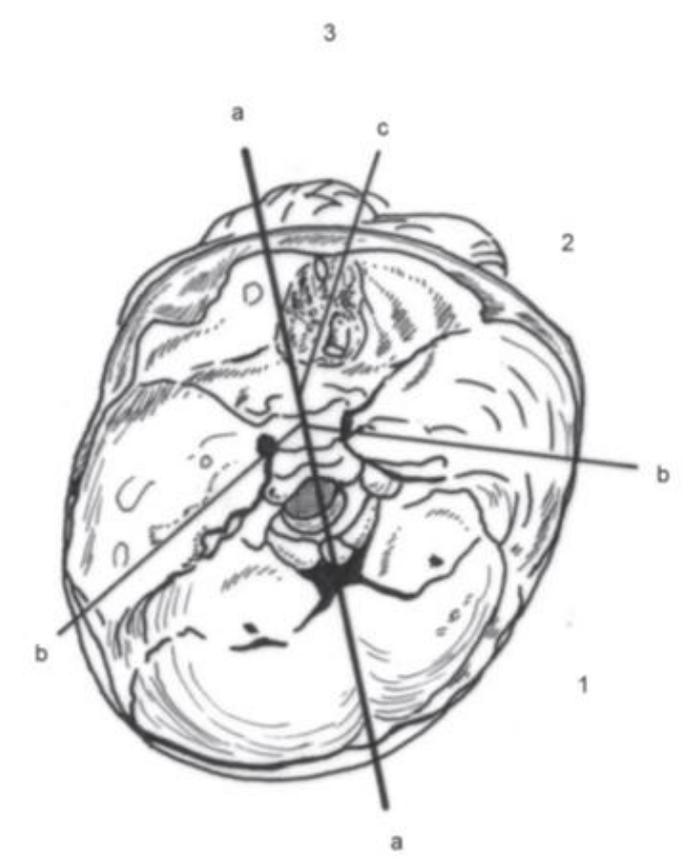
Algunos autores proponen una complicada antropometría craneana, con cincuenta y nueve índices y distancias a medir, que se consideran difíciles de implementar para el buen diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia.

En los cráneos oblicuos ovalares, la desviación y aplanamiento de tipo funcional son contrarios.

El pabellón auricular se aleja de la región fronto-orbitaria que está en posición retrógrada, en tanto que el del lado frontal contralateral, más saliente, presenta un pabellón auricular más cerca de la región fronto-orbitaria; además no hay exorbitismo en el lado afectado.

La plagiocefalia revela en las Rxc imágenes típicas. En la AP se observa el ala menor del esfenoideas elevada en su extremo externo, lo que constituye el signo típico de “arlequín”, además de estar asimétrica puesto que la órbita enferma está jalada hacia afuera y arriba. Se observa el abombamiento pterional y temporal en el lado afectado. Se puede también distinguir la escoliosis nasal.

En la placa lateral del lado enfermo, la sutura estenosada muestra osificada, sin las líneas radiolúcidas que la caracterizan.



**Figura 8 Plagiocefalia coronal izquierda**  
*(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348*  
*Dr. Fernando Chico Ponce de León) <sup>89</sup>*

Figura 8 Reconstrucción y medición de la base del cráneo según la técnica de Czorny en TC de 3D. Línea sagital a-a; líneas petrosas b-b; línea etmoidal c. En la plagiocefalia orgánica se encuentra aumentado el ángulo petroso-sagital del lado enfermo

- (1) así como disminuido el ángulo etmoido petroso, también del lado afectado
- (2) Se abre un ángulo, que no debe normalmente de existir, el etmoido-sagital
- (3) Todo se encuentra atraído hacia el anillo coronal de la base, que está estenosado, es decir hacia las suturas esfenofrontales y esfenotemporales .

En las reconstrucciones tridimensionales de la base de cráneo, la plagiocefalia por estenosis coronal muestra características específicas. Es posible discernir la desviación de la roca del temporal hacia el lado estenosado, en este caso el izquierdo con apertura del ángulo petrosagital hasta 71°, siendo lo normal 50°

aproximadamente. Al mismo tiempo, las instancias etmoidales, representadas por la lámina cribosa, están desviadas hacia el lado estenosado. Es evidente la compresión del polo frontal del lado de la craneostenosis

### **3. Plagiocefalia lamboidea o posterior**

Es el cierre y esclerosis de una o las dos suturas lambda. No es una craneostenosis común y ocupa el último lugar en frecuencia dentro de las craneostenosis no sindromáticas de una sutura en la serie del CHUNP con 0.77%.

Esta cifra baja aun más en el caso de las craneostenosis sindromáticas. La plagiocefalia posterior puede estar asociada a una escafocefalia.<sup>89</sup>



*Figura 9 TAC de cráneo 3D se puede observar el cierre de la sutura lamboidea derecha*

Figura 9 Generalmente se distingue por el aplanamiento de la parte posterior del cráneo, del lado de la sutura estenosada.



***Figura 10 Esta deformación es poco notoria por estar situada en la parte posterior y por estar, la mayor parte de las veces, cubierta por el cabello.***

Puede condicionar una cierta oblicuidad del cráneo que generalmente no es muy severa ni notoria. El cierre de las dos suturas lambda es muy raro y condiciona una especial deformación, con el aplanamiento severo de la parte posterior del cráneo. De todas las craneoestenosis, tanto sindromáticas como no sindromáticas, esta es la única en la cual no se ha encontrado HIC, aunque el número de casos estudiados sea bajo.

El diagnóstico imagenológico se realiza con una Rxc de cráneo. La TC con reconstrucción en 3D confirma la imagen de Rxc. El EEG es necesario porque se considerará la intervención quirúrgica en función de una eventual irritación cortical a nivel de la zona estenosada. Son pocas las cirugías de esta craneoestenosis en el HIMFG.

#### 4.Trigonocefalia

Es la tercera en orden de frecuencia para la serie del HIMFG con 10% de frecuencia dentro de las craneoestenosis no sindromáticas. La malformación obedece al cierre y esclerosis de la sutura metópica. En el plano axial, se observa el característico aspecto de frente en prisma triangular, con el vértice hacia adelante.

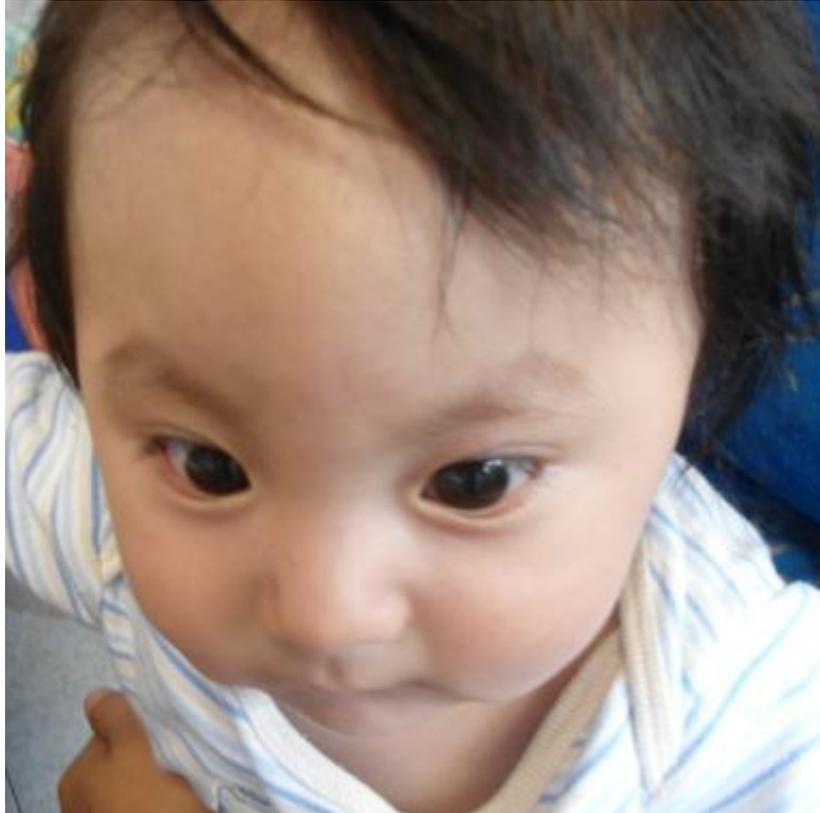
El ángulo podrá tener diversos grados de cierre, desde uno agudo hasta uno abierto. Vista de frente, veremos que en las órbitas, en la parte lateral y su reborde, hay retroposición con medialización.

Al mismo tiempo, disminuye la distancia intercantal interna y externa, reduciendo la capacidad de la fosa anterior del cráneo.

Las áreas latero orbitarias y pterionales están rotadas hacia adentro. Hay hipotelorismo con el pilar interno vertical y el externo inclinados hacia adentro, con la consecuente imagen típica de las órbitas llamada en “mapache”. La cabeza, vista desde arriba, proporciona el mejor panorama de la malformación observándose las características antes mencionadas. Las Rxc son siempre útiles para constatar el engrosamiento con aumento de la densidad ósea a nivel metópico, el hipotelorismo y el aspecto típico en “ojos de mapache”.



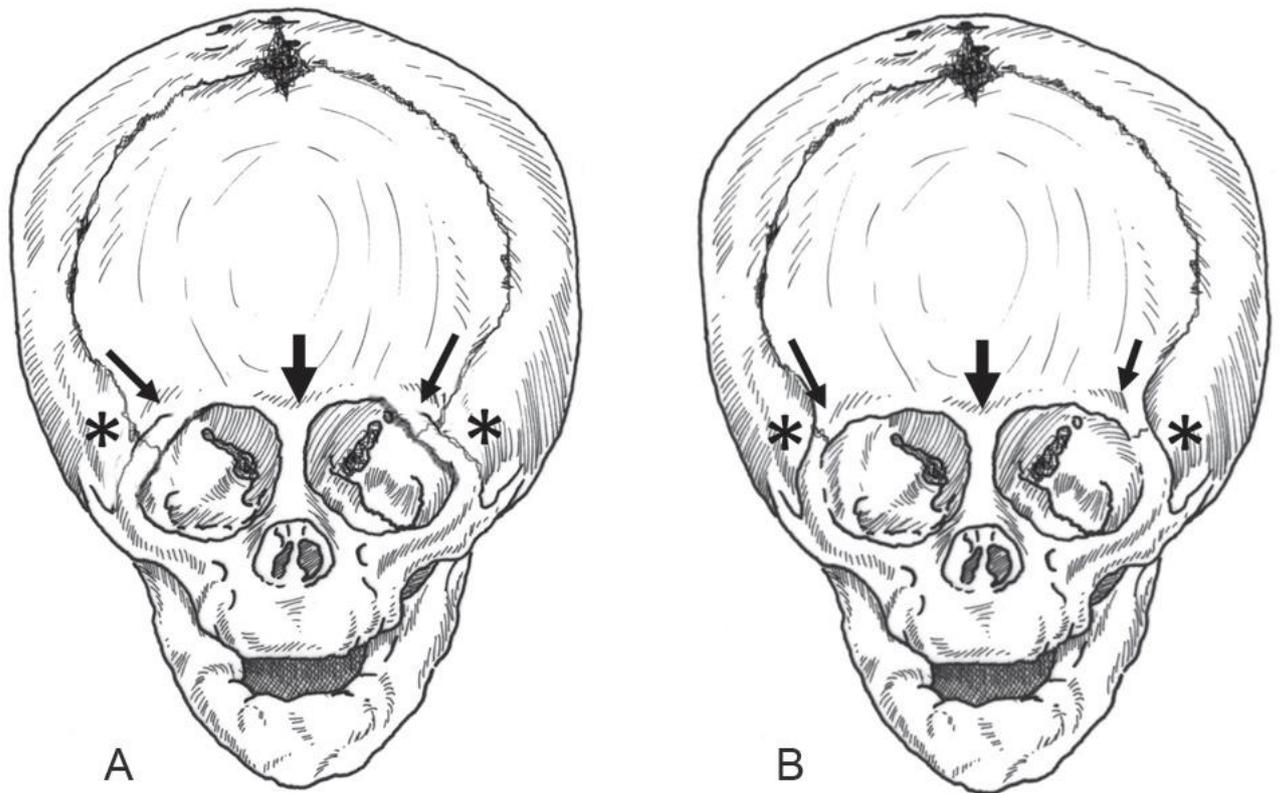
*Figura 12 TAC de cráneo con reconstrucción 3D se observa el cierre de la sutura metópica. La TC muestra, en los cortes axiales a nivel frontal, la característica deformación que da nombre a esta craneoestenosis. La reconstrucción en 3D de la base muestra una fosa frontal estrecha y un estrechamiento también a nivel pterional*



***Figura13 paciente de 1 año 6 meses paciente HIMFG  
Trigonocefalia nótese la frente con la punta en triangulo.***

Es posible comprobar el hipotelorismo, el engrosamiento de la sutura metópica y la frente con la punta en triángulo con diversos grados de cierre.

Generalmente existe un abombamiento de la fosa temporal que es visible en las placas normales y en las ventanas óseas. Las regiones prefrontales están comprimidas por la malformación. Las reconstrucciones en 3D de la TC confirman lo observado en la clínica y en las Rxc y permiten hacer un buen plan quirúrgico.



**Figura 14 Trigonocefalia. Reconstrucción TC en 3D**  
*(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348*  
*Dr. Fernando Chico Ponce de León) 89*

- a. Hipotelorismo con órbitas en “mapache”, típico de la Trigonocefalia; se continúa distinguiendo la deformación frontal en punta.
- b. Hipotelorismo con órbitas cercanas a lo normal; es también posible aunque menos frecuente que las órbitas en “mapache”.

En todos los casos existe un retroceso de los bordes externos de las órbitas, con el reborde inclinado hacia arriba y atrás (flechas delgadas); los rebordes convergen hacia los huesos propios de la nariz, siguiendo la dirección de la malformación (flecha gruesa). Existe una depresión a nivel pterional, bilateral, constante en este tipo malformación (\*).

### **5. Craneostenosis múltiples**

Las asociaciones formadas por la afectación de varias suturas craneales son desde luego las mas graves y polimorfas en su forma de presentación , hasta tal punto que existe cierta confusión en la terminología que se emplea para describirlas.

Las principales son Braquicefalia , oxicefalia, turricefalia, acrocefalia y cráneo en forma de trébol .Estos tipos de

craneoestenosis 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 7,86%, las braquicefalias el 4,8%.<sup>89</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.<sup>25,93</sup>

### **5.1. Braquicefalia**

la sinostosis de ambas suturas coronales y de la fosa anterior proporcionan 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 orbitas son también arlequín.<sup>24,39,54</sup>

En la serie del HIMFG, este tipo de la braquicefalia representa 7% de las craneoestenosis no sindromáticas y 6% del total. Predominan en el sexo femenino (66%), frecuencia semejante a las cifras de la plagiocefalia coronal. Esparza y Ferreira dan cifras parecidas a éstas. Es la craneoestenosis que más casos de HIC crónica presenta (31.3%) aunque sin edema de papila muy probablemente debido a lo precoz de la cirugía.<sup>26,28 93</sup>

En la vista de frente, conforme a la ley de Virchow, se pueden distinguir un abombamiento biparietal con claro aumento del diámetro bitemporo-parietal del cráneo y los rebordes orbitarios con diversos grados de borramiento y telecanto o franco hipertelorismo así como la frente aplanada. Los pabellones auriculares están separados, con la concavidad hacia abajo, dando la impresión de estar más abajo de lo normal.

En la apreciación lateral es evidente la disminución del diámetro antero-posterior del cráneo. Se confirma el aplanamiento frontal con la disminución del reborde orbitario y, en la mayoría de los casos, es posible distinguir diversos grados de exorbitismo debidos al desplazamiento hacia atrás del tercio superior de la cara. En algunos casos existe el desplazamiento del cráneo hacia arriba, dando la apariencia de una torre y justificando el nombre de "turricefalia". La apreciación de la cabeza desde arriba permite corroborar el retroceso de la frente, el borramiento orbitario y el exorbitismo.

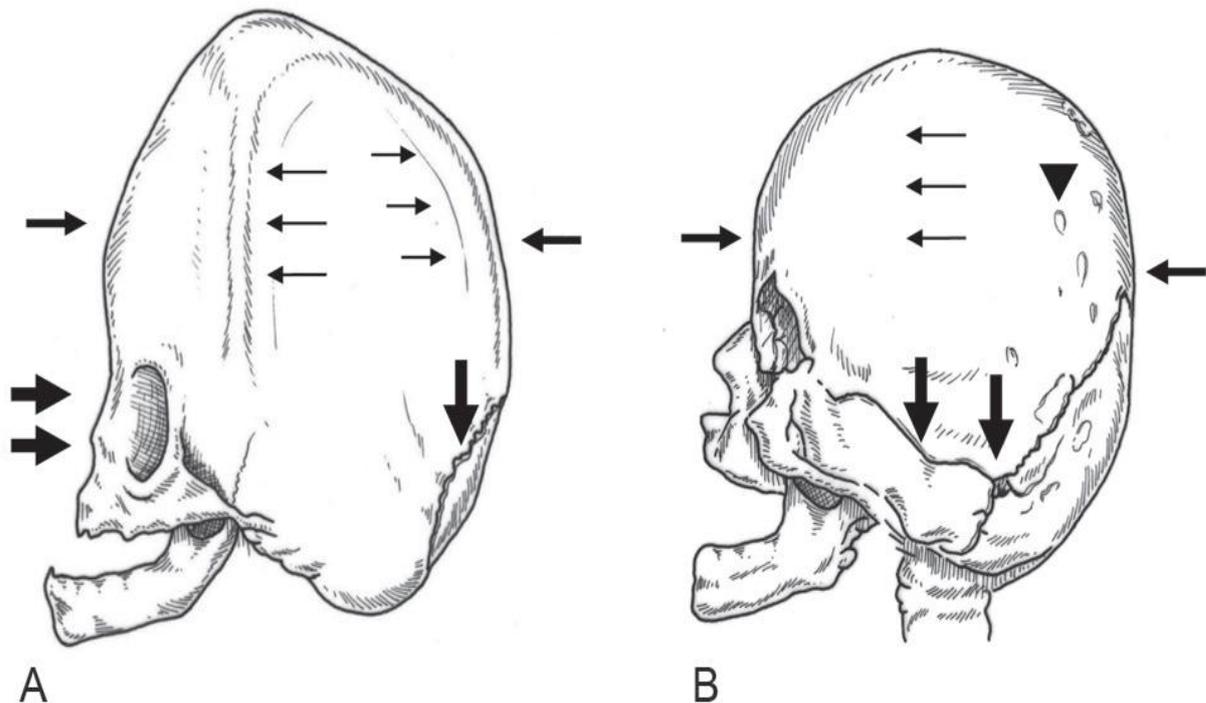


***Figura 15 Paciente de 6 años con braquicefalia Existe una disminución del diámetro anteroposterior, provocando en ocasiones un perfil parecido a una torre.***



Figura 16 las Rxc AP muestran la arlequinización de ambas órbitas y, en ocasiones, diversos grados de impresiones digitiformes en relación con una HIC crónica. Hay un aumento del diámetro bitemporoparietal y a veces la estructura ósea sube semejando una torre. Las incidencias laterales no presentan los trazos de sutura a nivel coronal y hay diversos grados de aplanamiento frontal y borramiento del reborde orbitario.

En la TC y en las reconstrucciones en 3D se podrá confirmar el cierre de la sutura coronal y las deformaciones con los aumentos del diámetro lateral y acortamiento del antero-posterior. Las ventanas óseas, como en las precedentes, presentan la osificación de la sutura coronal y las impresiones digitiformes en la tabla interna o perforaciones del cráneo por la HIC.



**Figura 17. Braquicefalia. TC reconstrucción en 3D.**

*(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348*

*Dr. Fernando Chico Ponce de León) 89*

A. Craneoestenosis sindromática acompañada de una braquicefalia (incidencia lateral). A) + B) Es notoria la disminución del diámetro anteroposterior ( $\rightarrow \leftarrow$ ). La sutura estenosada en ocasiones es visible en relieve (flechas horizontales). El resto del sistema suturario se encuentra permeable ( $\downarrow$ ).

B. Braquicefalia simple no asociada a un síndrome. En ocasiones, las impresiones digitiformes son visibles ( $\blacktriangledown$ ).

## 5.2 Oxicefalia

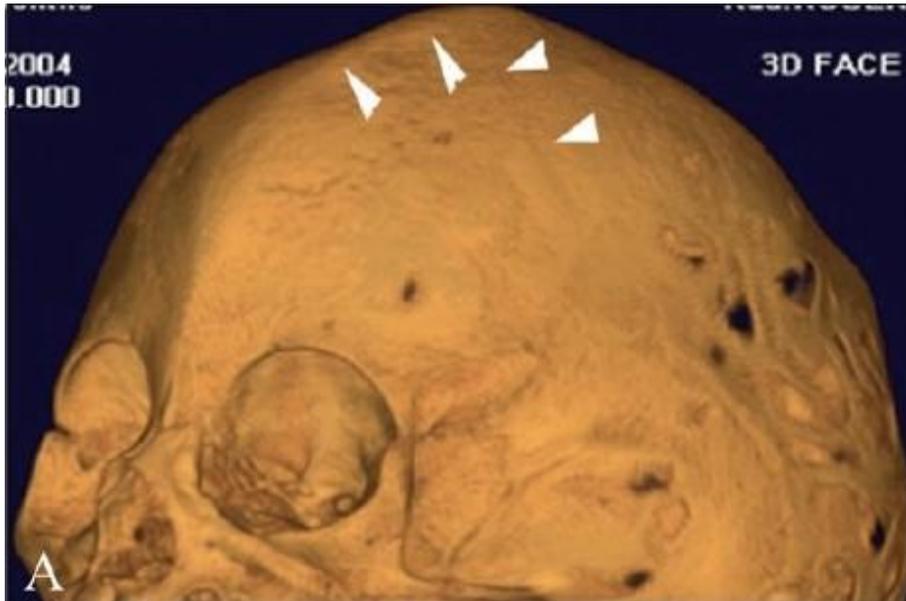
Se asocia la afectación de múltiples suturas. se presentará hacia el segundo o tercer año de vida a pesar de que los niños nacen con el total de las suturas permeables. Es un padecimiento que predomina en África del Norte. Es vista con relativa frecuencia en las series francesas debido a la alta tasa de inmigrantes de estas regiones. La oxicefalia es un cierre armonioso de todas las suturas de la bóveda craneana, con un cráneo pequeño y redondo, sin especial deformación que frecuentemente presenta hipertensión intracraneana severa en la mayor parte de los casos (61.6%), edema de papila (10%) y atrofia papilar 13%. En pacientes mayores de un año se presenta ceguera y en más de un 50% CI por debajo de 90.<sup>24</sup>



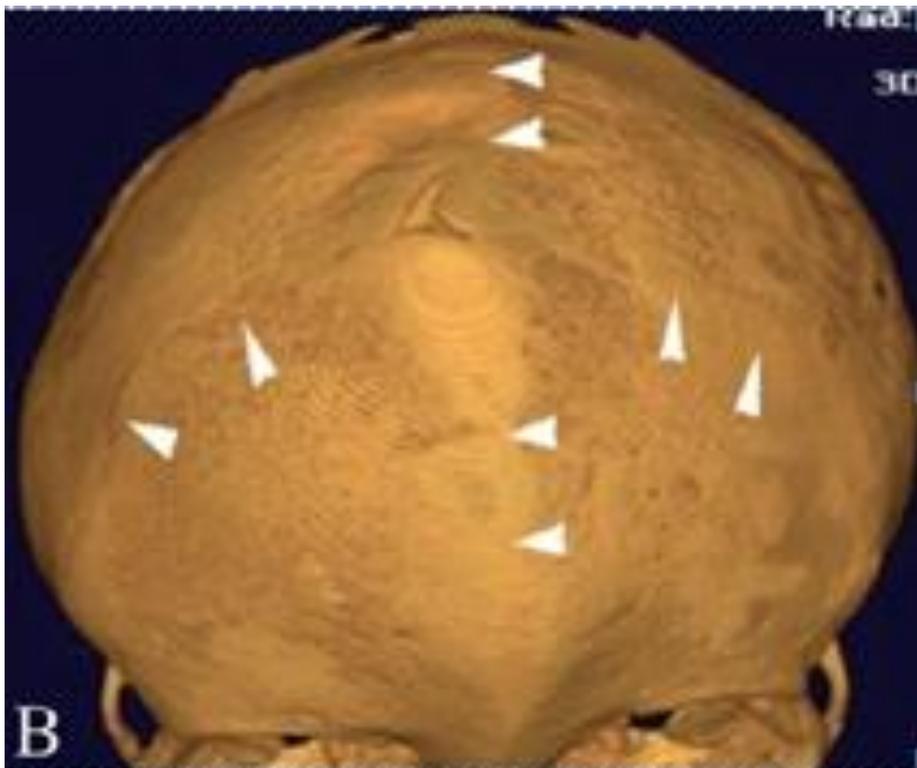
***Figura 18 paciente con oxicefalia en la forma típica la cabeza adopta una forma anormalmente alta y cónica a menudo asociada con engrosamiento óseo en la región bregmatica encontrándose la frente desplazada hacia atrás.***

Si el cierre de ambas suturas coronales es muy predominante se producirá una turricefalia que consiste en la cabeza con un diámetro vertical exagerado, con su punto más alto por delante del bregma.<sup>89</sup>

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 adoptara una forma mixta entre oxicefalia típica y escafocefalia.



**Figura 18 TC de cráneo 3D con oxicefalia se observa impresiones digitiformes cierre de la sutura metópica coronal**



**Figura 19 TC de cráneo 3D oxicefalia cierre del bregma cierre de la sutura coronal, metópica y sagital**

En las Rxc es típico el cráneo bien redondeado, en ocasiones con una discreta protrusión en el bregma y en la mayor parte de las veces con severas impresiones digitiformes. En los casos graves encontramos la frente retraída hacia atrás, con borramiento del reborde orbitario.

Esta agresividad del padecimiento hace que la cirugía se proponga en el momento que es diagnosticado.

### **5.3 cráneo en trébol**

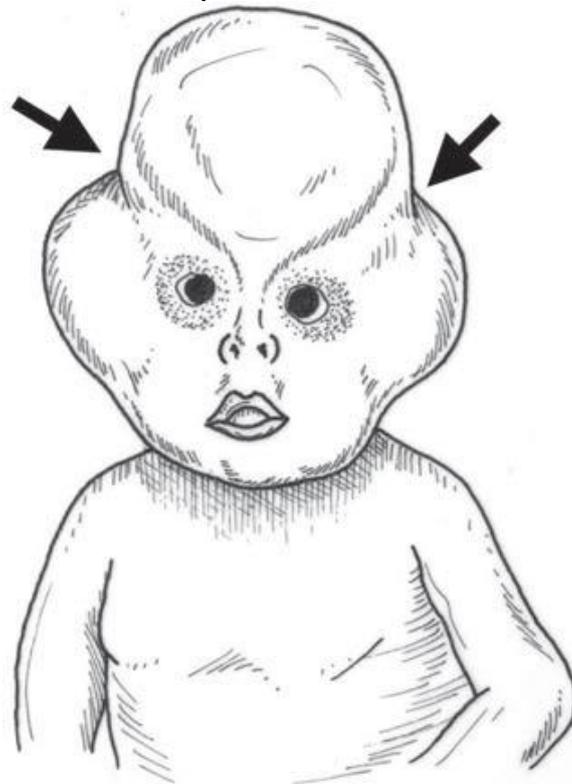
Es una craneoestenosis grave desde el nacimiento, en la cual se ven estenosadas la mayoría de las suturas de la bóveda, estrechando la unión temporoparietal y frontoparietal, abombando las regiones temporales, parietales y occipitales dando, de esta manera, la forma de un cráneo en trébol.

En ocasiones este tipo de craneoestenosis se acompaña de un cráneo reticular, con espículas óseas que se introducen en los surcos cerebrales, presentando siempre un cuadro de HIC severo.

Se recomienda un diagnóstico preciso, si es posible antenatal, para pensar en los eventuales tratamientos quirúrgicos que deben de ser lo más precoces posibles.

Se sabe que el tratamiento radical desde temprana edad reduce las secuelas que esta malformación condiciona, cuando no es tratada de manera precoz y efectiva.

Se puede asociar con la enfermedad de Crouzon en sus formas más graves, y también con los síndromes de Saethre-Chotzen, Pfeiffer, Apert y en el enanismo tanatofórico; este último, como su nombre lo indica, no es compatible con la vida.



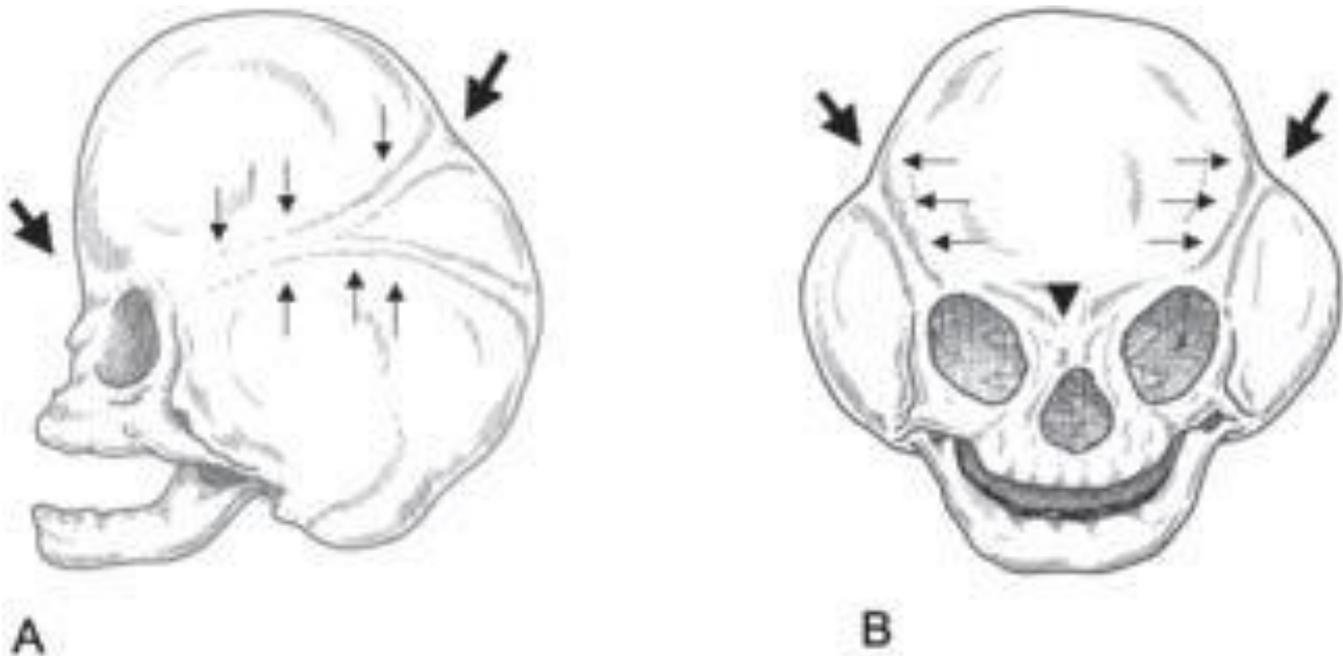
**Figura 20. Cráneo en trébol, (Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348 Dr. Fernando Chico Ponce de León) <sup>104</sup>**

Esta severa craneoestenosis, en la cual se cierran la totalidad de suturas de la bóveda craneana, se puede presentar aislada o acompañando a la enfermedad de Crouzon o al síndrome de Apert. Constituye una urgencia quirúrgica por su agresividad para el cerebro.

Las partes hundidas corresponden a las suturas estenosadas y existen diversos grados de exorbitismo.



***Figura 21. Masculino de 4 meses con diagnóstico de cráneo en trébol. Vista lateral y anterior obsérvese el hundimiento de las suturas estenosadas, con presencia de exorbitismo***



**Figura 5. Tomografía de cráneo en trébol (TC reconstrucción 3D)**  
*(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348*  
*Dr. Fernando Chico Ponce de León) 89*

A) Vista lateral.

B) Vista de frente. Se observan las estricciones que se forman a nivel de las suturas, dando la característica forma de trébol (□□); las suturas estenosadas son distinguibles a nivel de las zonas constreñidas (↑↑↑). El cráneo en trébol se acompaña en ocasiones de hipertelorismo (▼)

## 6. Craneoestenosis Sindromáticas

Describiremos a continuación los elementos que componen los síndromes más importantes, de los numerosos síndromes craneofaciales que se describen.

### 6.1 Síndrome de Apert

Fue descrito por Eugene Apert en 1906. Es una malformación grave que asocia una faciocraneoestenosis a una sindactilia de las extremidades.

Las suturas estenosadas a nivel de la bóveda son siempre las coronales, respetando la metópica y la sagital; existen informes sobre suturas coronales permeables en el Apert, presentan hipoplasia del maxilar superior, en el caso del Apert esto es generalmente más severo y condiciona siempre a una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática, la cara ancha, la nariz ganchuda e hipertelorismo constante con las comisuras externas de los párpados dirigidas hacia abajo y la

inclinación antimongólica de la comisura externa de los párpados. El paladar es ojival y en 27% se presenta una fisura palatina.

La boca se mantiene abierta por la malformación en sí y por la necesidad de respirar por ésta a causa de la atresia de las coanas hipoplasia del tercio medio. La piel es espesa, grasosa y frecuentemente hay acné.



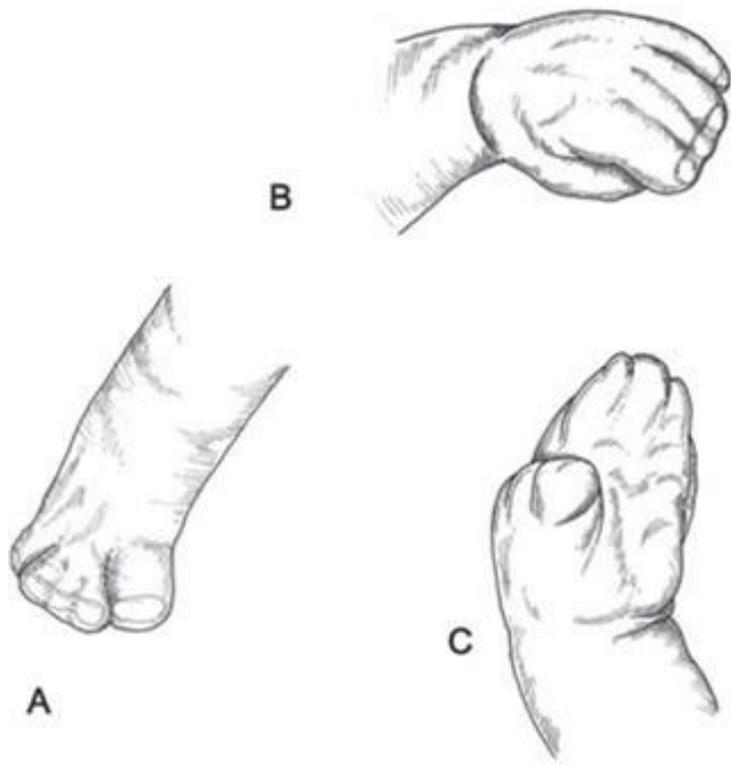
***Figura 22. Paciente femenina de 2 años con Síndrome de Apert HIMFG.***

Las suturas estenosadas a nivel de la bóveda son siempre las coronales, respetando la metópica y la sagital; existen informes sobre suturas coronales permeables en el Apert, presentan hipoplasia del maxilar superior, en el caso del Apert esto es generalmente más severo y condiciona siempre a una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática, la cara ancha, la nariz ganchuda e hipertelorismo constante



***Figura 23. Las sindactilia son graves e invalidantes, ya que son cutáneas y muchas de las veces también óseas.***

Afectan generalmente al segundo, al tercero y al cuarto dedos de las 4 extremidades (tipo I) o, en las formas más frecuentes y graves, también está soldado el meñique (tipo II) o los 5 dedos unidos (tipo III).



**Figura 24. Sindactilia en la enfermedad de Apert  
(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348  
Dr. Fernando Chico Ponce de León) 103**

Podría haber un factor de peor pronóstico cuantos más dedos estén soldados. Hay una sola uña llamada sinanquia (Figura 24)

Hay diversos tipos de malformaciones óseas, con anomalías de las vértebras y de otros huesos.

Las anomalías cerebrales son frecuentes, con la presencia de dilatación ventricular casi constante, no progresiva; raramente se requiere de derivación del líquido cefalorraquídeo. Diversos tipos de displasias corticales, trastornos de la migración neuronal, de cuerpo calloso y de septum han sido descritos. Al parecer la presencia de un quiste entre las láminas del septum marca un peor pronóstico, así como una familia mal integrada. Se informa de un retraso mental en la mayoría de los casos; de 45.5% con IQ >90 disminuye a 7.4% cuando no se descomprimen antes del primer año de vida.

Hay disminución de la audición en 56% e Hipertensión intracraneana en 45 % de la serie de Centre Hospitalier Universitarie des Enfants Malades Necker de Paris (CHUMP).

## **6.2. Síndrome de Crouzon**

Este síndrome fue descrito por Octave Crouzon en 1912, que se caracteriza por una craneosinostosis múltiple generalmente bicoronal y más tardíamente sagital, con una hipoplasia del macizo facial.<sup>103,104</sup>

Esta es la más frecuente de craneoestenosis sindrómicas para la totalidad de las series analizadas.<sup>103</sup>

Una peculiaridad de este síndrome es que suele ser menos aparente en los primeros meses de vida del niño, para hacerse más patente, sobre todo a partir del primer año de vida.

Al nacimiento ya están presentes las deformaciones faciales, pero son leves y es difícil diagnosticar la enfermedad en este momento; ésta va a definirse hacia los 2 años. Existen casos graves que se presentan desde el nacimiento pero son raros.

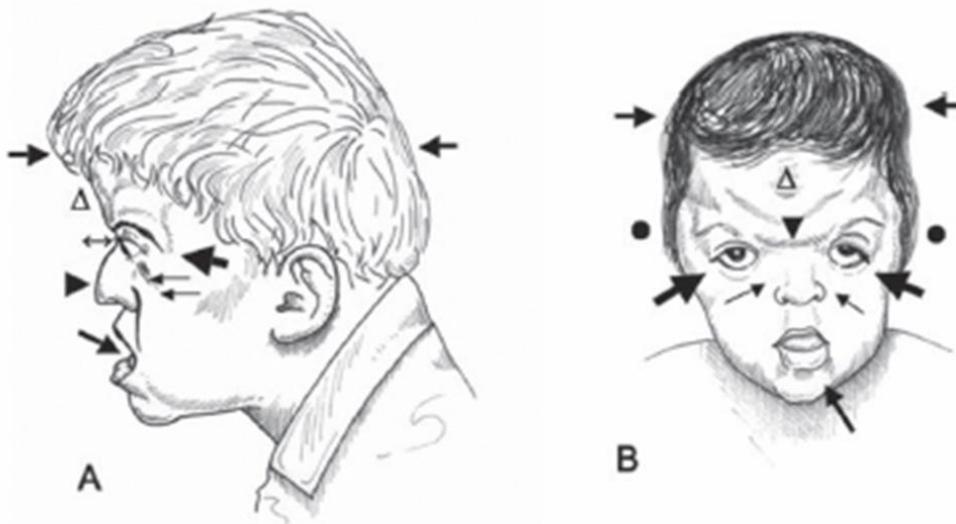
En la mayoría de las veces se presenta exorbitismo debido al retroceso del maxilar superior y de la frente. En los casos de Crouzon grave el exorbitismo puede ser extremo, poniendo en riesgo el globo ocular.

El hipertelorismo es raro, pero hay frecuentemente estrabismo con exotropía por defectos en la inserción de la musculatura ocular externa.

La hipoplasia del tercio medio es constante y de diferentes magnitudes. Hay una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática o, cuando menos, los incisivos se tocan en los bordes libres, lo que provoca diversos grados de prognatismo. La nariz es ganchuda (como de “perico”) en la mayoría de los casos (Figura 25).<sup>103,104</sup>



***Figura 25. Síndrome de Crouzon femenina de 9 años con antecedente de padre con síndrome de Crouzon HIMFG 2010***



**Figura 1.** Enfermedad de Apert. A) Vista de perfil. B) Vista de frente. La mayor parte de las veces existe una braquicefalia con tendencia a la turricefalia ( $\rightarrow\leftarrow$ ), la frente se encuentra abombada ( $\Delta$ ), se pueden encontrar diversos grados de proptosis ( $\leftrightarrow$ ), las regiones pterionales y temporales están abombadas ( $\bullet$ ), hay pliegue anti-mongoloide en comisura externa de los párpados ( $\sphericalangle$ ), siempre hay un hipertelorismo de diversos grados ( $\blacktriangleright$ ), además de hipoplasia del maxilar superior y malares ( $\pm$ ), la boca abierta y la inversión de la mordida con retroceso de la arcada dentaria del maxilar superior, que se encuentra por detrás de la inferior ( $\sphericalangle$ ).

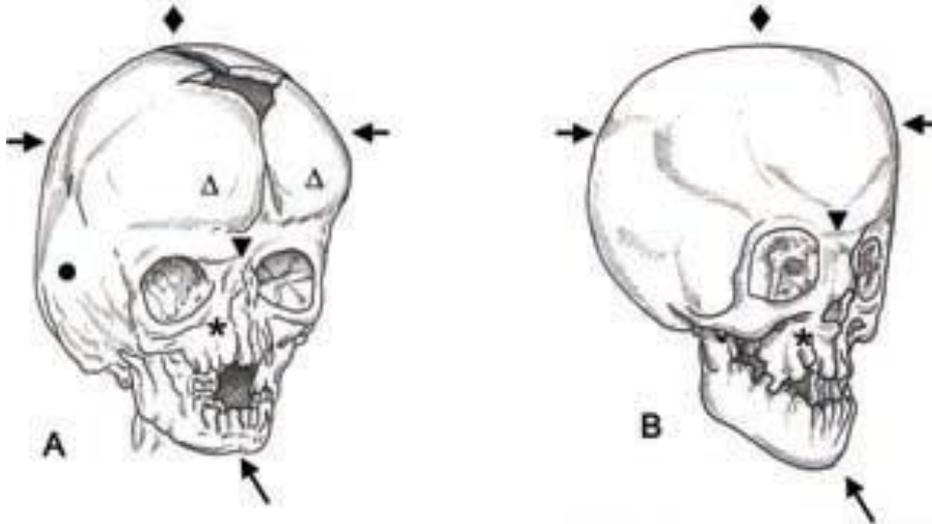
**(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348  
Dr. Fernando Chico Ponce de León) 103**

exorbitismo puede ser extremo, poniendo en riesgo el globo ocular.

El hipertelorismo es raro, pero hay frecuentemente estrabismo con exotropía por defectos en la inserción de la musculatura ocular externa. Hay una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática o, cuando menos, los incisivos se tocan en los bordes libres, lo que provoca diversos grados de prognatismo. La nariz es ganchuda (como de "perico") en la mayoría de los casos

En ocasiones estas craneoestenosis semejan una escafocefalia al nacimiento. La enfermedad es evolutiva y las formas precoces desde el nacimiento son las más graves: aparte de la amenaza a la integridad del ojo se presenta insuficiencia respiratoria por la estrechez de las fosas nasales debida a la hipoplasia del macizo facial, especialmente de los maxilares superiores y las coanas. Esta característica puede propiciar infecciones respiratorias recurrentes.

Es una malformación agresiva que en 68.6% de los casos presenta hipertensión intracraneana, edema de papila en 17% y atrofia óptica en 3.4%. La hidrocefalia, al parecer de causa venosa, se presenta en 25% de los casos debido a la estrechez de los agujeros rasgados posteriores o por la compresión de las amígdalas cerebelosas herniadas. El cerebro debe ser descomprimido antes del primer año de vida para evitar una disminución del cociente intelectual ya que, de 80% con coeficiente intelectual (IQ) >90, puede disminuir a 65.6%. Se puede asociar con anomalías vertebrales cervicales de tipo Klippel-Feil y con la acantosis nigricans, debida a una mutación genética en el gen FGFR3.



**Figura 26. Tomografía de cráneo (reconstrucción 3D,  $\frac{3}{4}$  perfil)**

**(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348**

**Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>103</sup>**

A) Apert.

B) Crouzon.

Se observa hipertelorismo ( $\blacktriangledown$ ), menos marcado en el Crouzon, hipoplasia del maxilar superior con diversos grados de atrofia de coanas (\*), inversión de la articulación dentaria debida al retroceso del maxilar superior ( $\square$ ).

A) se observan, además, la persistencia de sistema suturario sagital ( $\blacklozenge$ ), el abombamiento de zonas pterional y parietal ( $\bullet$ ) y el abombamiento del frontal ( $\Delta$ ) ya que son generalmente cráneos braquicéfalos ( $\rightarrow\leftarrow$ ).

B) se observa que generalmente se cierran tanto las suturas coronales como las sagitales ( $\blacklozenge$ ) y la braquicefalia es menos frecuente ( $\rightarrow\leftarrow$ ).

### 6.3 Síndrome de Pfeiffer

Es un síndrome de relativamente reciente descripción. R. Pfeiffer lo informó en 1964 y consiste en una braquicefalia, con la estenosis de las suturas coronales y la sagital, asociada a sindactilias membranosas en manos y pies; como dato característico presenta los pulgares y los ortejos engrosados, con una muy clara desviación en varus. Estas anomalías se deben a la forma triangular de la primera falange y a la hipertrofia del primer metacarpiano y del metatarsiano.



***Figura 28. paciente masculino de 5 años de Tabasco México con Síndrome de Pfeiffer cráneo en torre y proptosis ocular***

Todo esto está acompañado de una braquidactilia y una sinostosis del codo. Presenta el maxilar superior hipoplásico, con hipertelorismo, inclinación antimongólica de la comisura externa de los párpados, exorbitismo que puede ser severo, con la imposibilidad para el cierre de los párpados y estrabismo por exotropía, por las mismas causas que en la enfermedad de Crouzon.

#### **6.4 Síndrome de Saethre Chotzen**

La primera descripción fue realizada por el neurólogo noruego Haakon Saethre en 1931 y el siquiatra alemán F. Chotzen en 1932. 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 y sindactilia.



*Figura 27. Síndrome de Saethre Chotzen  
Tiene todas las características del síndrome de Apert, pero sin la  
presencia de maloclusión dentaria tipo III*

### **III. TRATAMIENTO POR DESCOMPRESION CRANEANA DE CRANEOESTENOSIS EN EL HIMFG**

El tratamiento quirúrgico en las craneoestenosis debe realizarse lo mas precoz posible. Es necesario para ello tener en cuenta el crecimiento cerebral que es máxima hasta el año de vida, así como el de las orbitas y el del macizo facial bastante mas tardío. En las líneas generales los procedimientos quirúrgicos que se emplean pueden sistematizarse en dos grupos, abordajes intracraneales y extracraneales.

#### **1. ABORDAJES INTRACRANEALES**

Los principales son: corrección quirúrgica inmediata de la escafocefalia, el avance frontoorbitario bilateral, craneotomía para transposición ósea, el desmontaje completo de la calota craneal. La técnica del barril estallado y el adelantamiento craneofacial en monobloqué. La monitorización de la PIC y la plicatura de la duramadre son además dos procedimientos complementarios muy útiles en algunas de las técnicas.

La cirugía es, entonces, el tratamiento de elección para la mayoría de las malformaciones craneofaciales. Los resultados serán mejores cuanto mejor se tenga definido el padecimiento a tratar. Además, es necesario obtener un estado clínico lo más preciso posible, evaluando la presencia de HIC, del estado mental y del oftalmológico. También se requiere realizar el análisis de órganos afectados, principalmente las malformaciones cerebrales, sobre todo para las craneoestenosis no sindromáticas y las que suelen asociarse con este tipo de problemas, como la trigonocefalia en las simples monosuturarias. En las sindromáticas es posible encontrar diversos tipos de afección cerebral.

Detalles técnicos

Se deben tener presentes los siguientes objetivos:

- Descompresión cerebral Permitir que el cerebro, con su crecimiento, ayude al moldeado óseo en los primeros dos a tres años de vida, durante los cuales el cráneo llega a más del 80% del volumen adulto.<sup>38</sup>
- La necesidad de la restauración de una anatomía lo más cercana a lo normal.
- Proporcionar el mayor grado de estética según las características étnicas de los pacientes.

La cirugía puede ser limitada únicamente a la sutura estenosada o realizarse como una cirugía de remodelación completa que, al final, dará un mejor resultado de la relación cerebro-cráneo y mejorará de manera inmediata el aspecto físico del niño. Es recomendable una cirugía extensa ya que se ha comprobado que después de las correcciones quirúrgicas de las malformaciones con técnicas amplias de remodelación, existe un substancial aumento del volumen intracraneano.

En la mayoría de los casos todas las craneoestenosis ,sean sindromáticas o no, necesitarán de la remodelación de la frente y de las órbitas. Se deberá de tener entonces un especial conocimiento de las conformaciones normales de estas estructuras, para poderlas moldear. Las medidas normales, según las edades y las características estéticas de cada grupo étnico, deben ser rigurosamente observadas.

Actualmente, las modernas técnicas en ingeniería de tejidos o propiciados por distractores y la aplicación de diversos materiales, permiten una remodelación más eficiente.

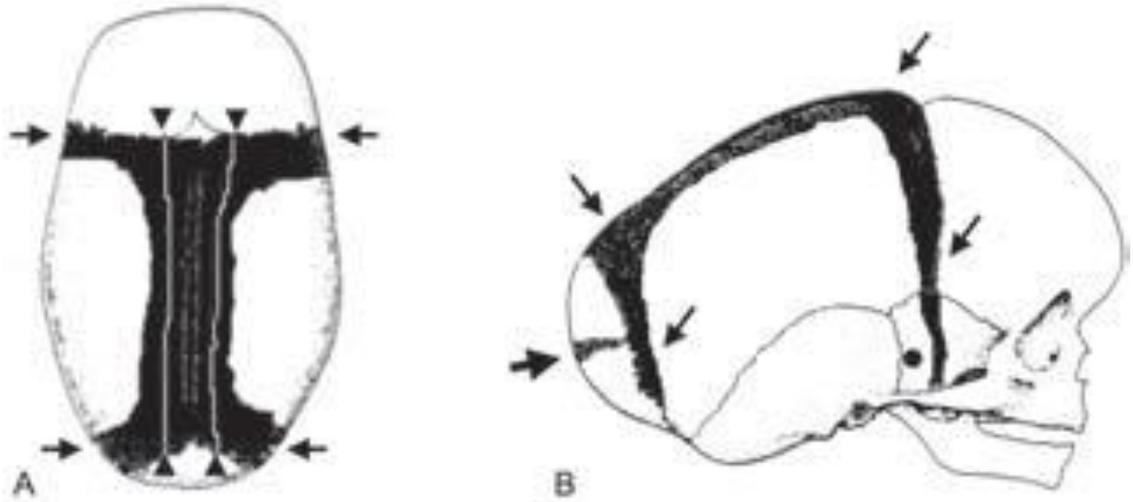
La fijación del montaje óseo se puede realizar con una gran cantidad de elementos: seda (poco utilizada por las reacciones que provoca), nylon y/o alambre (que son más efectivos y mejor tolerados). Las placas metálicas y tornillos también se han utilizado. Últimamente se han empleado sistemas bio absorbibles, que han resultado útiles.

Los sistemas de distracción ósea, tanto para las craneoestenosis simples como para las sindromáticas, han tomado su lugar dentro de las modernas técnicas de tratamiento

### ***Escafocefalia. Tratamiento quirúrgico***

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) se realiza, generalmente, la ablación de la sutura sagital estenosada con la técnica de “piel de oso” efectuando, en el mismo tiempo quirúrgico, una desvitalización de la duramadre paralela al seno sagital, con el propósito de formar neosuturas. En esta técnica se deben realizar trincheras a lo largo de las suturas coronal y lambdoidea, para normalizar lo mejor posible la conformación del cráneo, lo cual resultará en una mejor relación cráneo cerebro. También es necesario avanzar hasta el piso de la fosa temporal, actuando sobre la sutura esfenofrontal a este nivel. Cuando se abre bien esta zona, se abre una especie de “cerrojo” esfenoidal que permite una buena evolución postoperatoria y una mejor remodelación del

cráneo. En la parte posterior se llega hasta el asterion. Existen otro tipo de técnicas que también dan buenos resultados, con la profilaxis de la eventual morbilidad y un aspecto agradable. Algunos autores proponen para ciertos pacientes la resección de la sutura con márgenes amplios



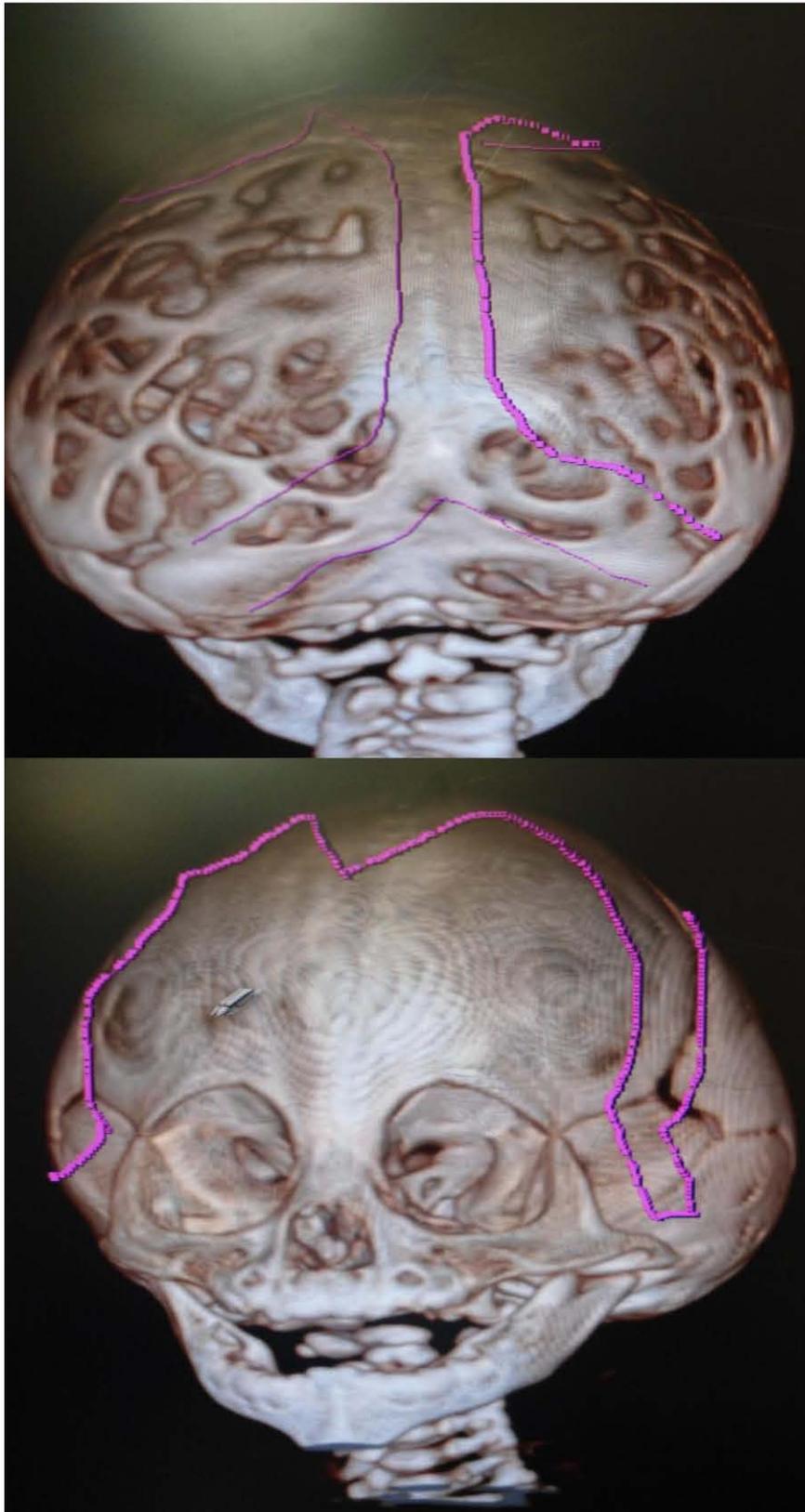
**Escafocefalia: tratamiento con craniectomía en "piel de oso" y desvitalización perisinusal. A) Craneo escafocefálico visto desde arriba, donde se observa osteotomía en "piel de oso" (—) y formación de neosuturas (—). B) Craneo escafocefálico visto de perfil, donde se observa la osteotomía en "piel de oso" y los sitios de corte sobre el occipital, en los casos en que hay una protrusión importante (—), y en la fosa temporal, sobre el pterion (—).**  
**(Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348**  
**Dr. Fernando Chico Ponce de León) 103**

***Caso clínico 1.***

Paciente de 6 meses de edad de sexo masculino con diagnóstico de escafocefalia se realizo técnica piel de oso.



***Figura 1 masculino de 6 meses con escafocefalia  
Marzo de 2012 HIMFG***



*Figura 2 TAC de cráneo 3D cierre de la sutura sagital se marca el área para realizar los cortes.*



***Figura 3 la posición del paciente en decúbito prono la incisión en zig-zag.***



***Figura 4 se marca con azul de metileno los cortes a realizar 3 cm lateral de la línea media***



**Figura 5 osteotomía en piel de oso cortes en la región occipital y la fosa temporal se realiza liberación de parietal y radiaciones en forma de cruz.**





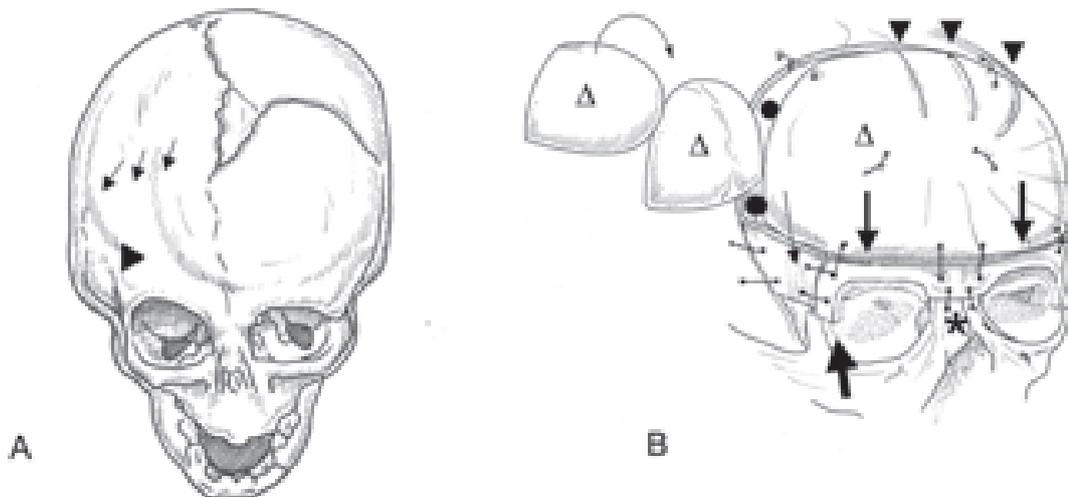
*Figura 6 osteotomía sagital*



*Figura 7 post operatorio paciente extubado en buen estado general sin datos de edema palpebral se dio de alta en 3 días.*

## Plagiocefalias. Tratamiento quirúrgico

La corrección debe tener en cuenta las características de la deformación. Es necesario reposicionar la órbita del lado estenosado teniendo en cuenta que el reborde orbitario está mal posicionado en los tres planos del espacio. Desarticular ambos rebordes orbitarios permitirá ajustar de buena manera el montaje orbitario y permitirá que lentamente el cerebro vaya corrigiendo, también, la malformación. Una hipercorrección discreta es deseable. Generalmente existe una tendencia a reproducir la malformación en el postoperatorio; esta tendencia se contrarrestará con la mencionada hipercorrección. Cuando los resultados son parciales y se encuentra todavía un cierto grado de malformación, se debe dejar un lapso de cuando menos uno a dos años antes de indicar una nueva cirugía. El cerebro con su crecimiento condiciona, en una buena parte de los casos, una remodelación posterior a la operación.



**Figura 28 (Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348 Dr. Fernando Chico Ponce de León)<sup>103</sup>**

El avance fronto-orbitario del lado enfermo (●) debe de ser importante, haciendo una hipercorrección del defecto, que normalmente se corregirá solo. Esta hipercorrección se hará evidente en el pilar externo de la órbita del lado afectado (↖). El colgajo óseo frontal puede ser trabajado con cortes en “margarita”.

La frente deformada podrá ser tratada con una rotación del colgajo óseo o con la cantidad de cortes que se requieran, dejando también actuar al cerebro, que a futuro condicionará a una mejor remodelación. Marchac y colaboradores y Goodrich recomiendan la toma de un fragmento de cráneo que contenga la forma adecuada para la reconstrucción de la frente, utilizando para esto el compás de Marchac. Sobre la duramadre se actuará como ha sido descrito en la escafocefalia, realizando una desvitalización de la hoja externa de la duramadre con una coagulación suave en el lugar de la sutura estenosada.

Se han informado técnicas que obedecen a estos mismos lineamientos con el desanclaje del borde externo de la órbita enferma y su avance, previa craneotomía frontal (Jiménez y Barone recomiendan la cirugía endoscópica)

### **Caso clinico 2**

***Paciente masculino de 9 meses con diagnostico de plagiocefalia anterior izquierda HIMFG 2010***



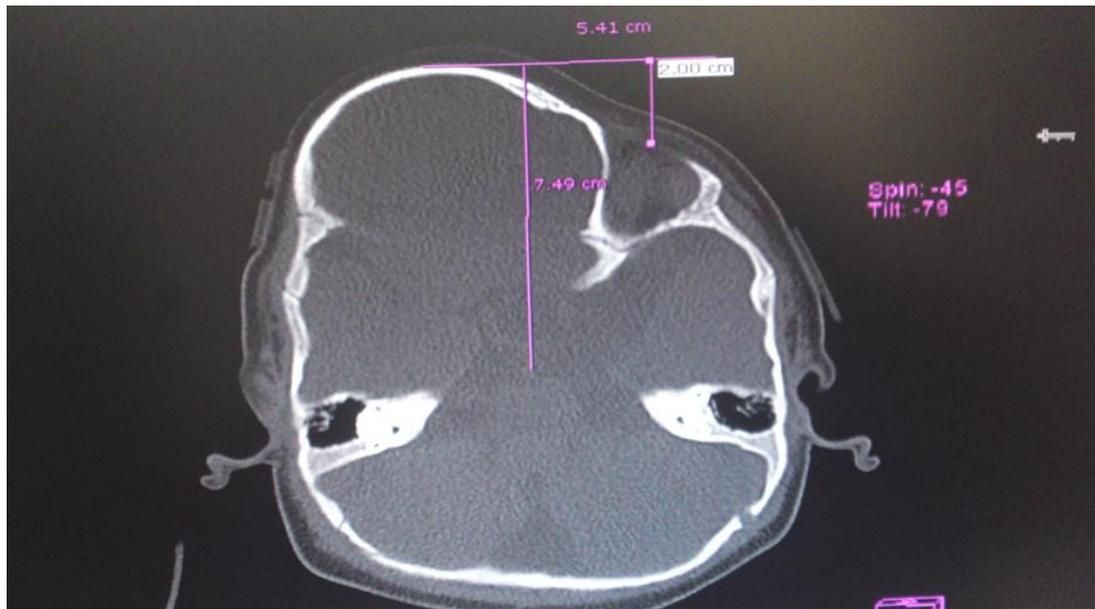
***Figura1 La frente deformada podrá ser tratada con una rotación del colgajo óseo o con la cantidad de cortes que se requieran, dejando también actuar al cerebro, que a futuro condicionará a una mejor remodelación.***



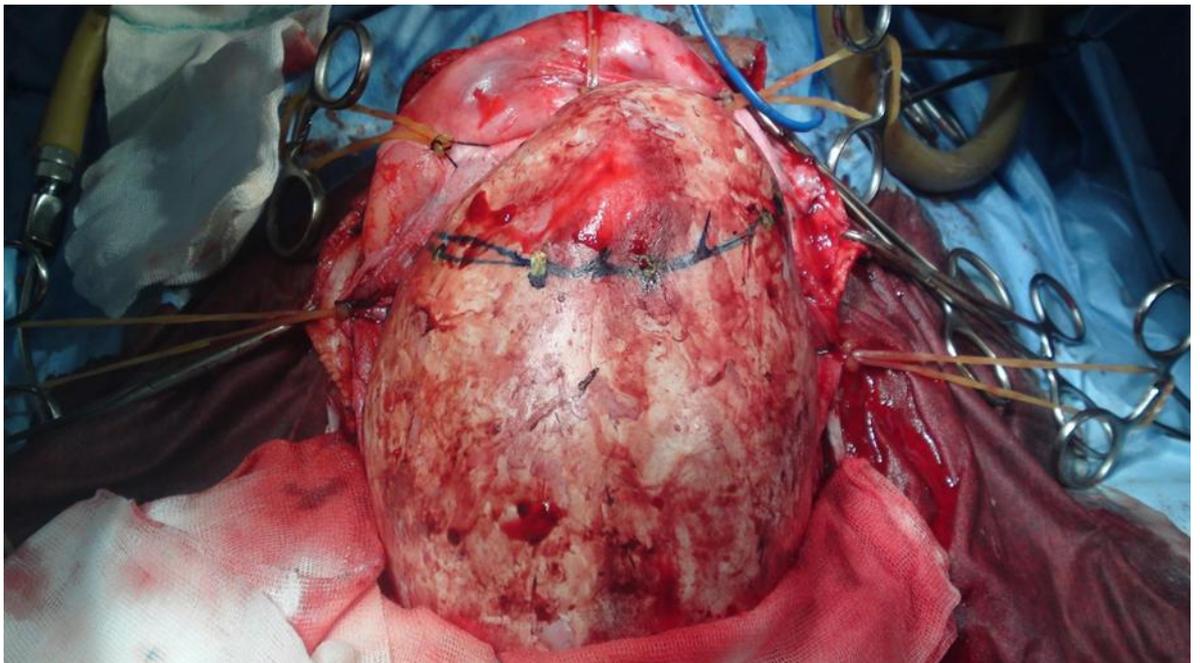
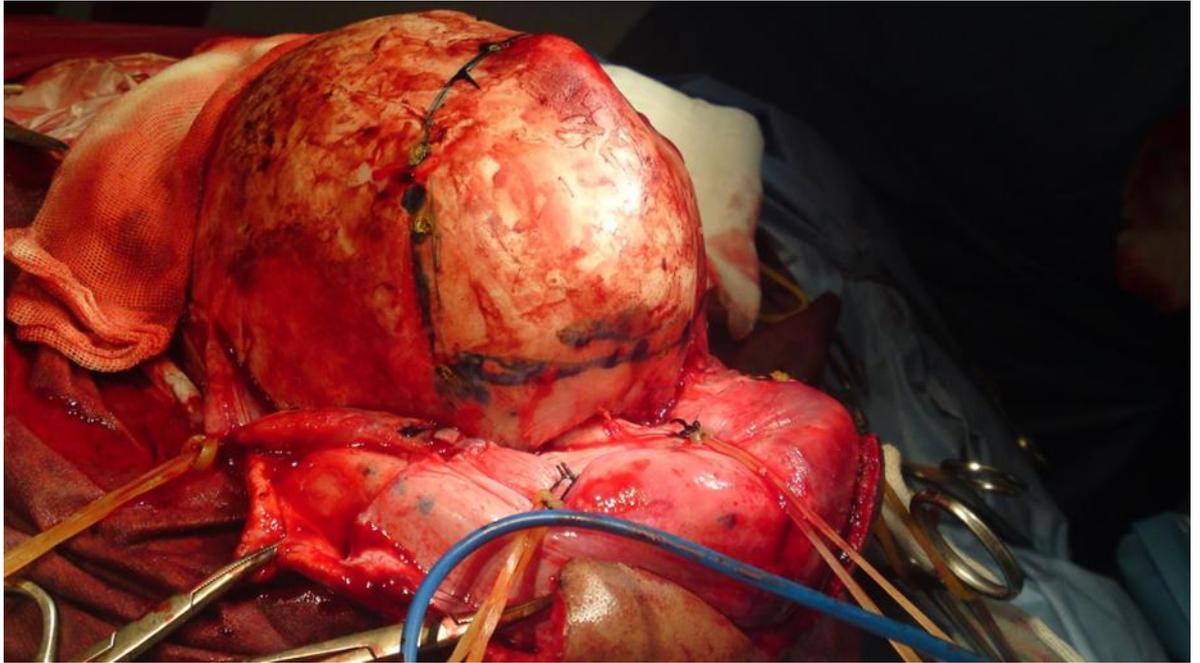
**Figura 2 paciente en posición decúbito dorsal**



***Figura 3 se realiza asepsia ay antisepsia de toda la región frontal***



*Figura 4 TC de cráneo 3D y con ventana ósea se observa cierre de la sutura coronal izquierda y abombamiento de cráneo contralateral hipertelorismo.*



*Figura 5 marcaje con azul de metileno para realizar cortes de la sutura coronal el colgajo óseo frontal puede ser trabajado en cortes de margarita.*

## **IV. ANALISIS DE LA SERIE DE HIDROCEFALIA SECUNDARIO DESCOMPRESION CRANEAL EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GÓMEZ.**

### **A. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Actualmente existe una gran cantidad de pacientes con craneoestenosis dentro de la etapa pediátrica, estos presentan como complicación la hidrocefalia . Una alternativa para el tratamiento definitivo para estos pacientes, es la realización de una derivación ventrículo peritoneal; no obstante, para poder cambiar esta complicación debemos identificar los factores determinantes que predominan en esta enfermedad, por esto realizamos este trabajo.

### **1. PREGUNTA DE INVESTIGACION**

¿Cuál es la frecuencia de hidrocefalia como consecuencia en los pacientes post operados de descompresión cerebral por craneoestenosis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

### **2. JUSTIFICACION**

Es un trabajo de investigación encaminado a disminuir la morbimortalidad, el tiempo de hospitalización, la revisión de todos los pacientes con craneoestenosis sindromáticas y no sindromáticas operados en el servicio de neurocirugía pediátrica del hospital infantil de México Federico Gómez con hidrocefalia como principal complicación en el postoperatorio y encontrar estrategias para prevenirlo. Así mismo, el conocimiento, podrá transmitirse a otros médicos en nuestra área de Neurocirugía pediátrica y con transcendencia mundial.

### **3. OBJETIVOS**

#### **3.1. Objetivos general**

1. Identificar en que tipo de craneoestenosis se presenta Hidrocefalia.
2. Transmitir el conocimiento adquirido por el servicio de Neurocirugía, con el fin de contar con estrategias adecuadas para garantizar la continuidad del manejo de estos pacientes.
3. Disminuir el impacto económico que crea a la institución cada cirugía realizada para el tratamiento de esta complicación.

#### **3.2. Objetivos específicos**

1. Conocer el grado de afectación de la hidrocefalia en esta patología

2. Conocer el grado de afectación cerebral consecuente.
3. Conocer la planeación y técnica quirúrgica empleada para abordar estas lesiones por su localización y extensión.
4. Determinar la incidencia de esta patología, el género y grupo pediátrico afectados.
5. Identificar factores de riesgo determinantes que condicionan esta complicación.
6. Comparar los resultados estadísticos obtenidos en la serie con los vigentes en la literatura neuroquirúrgica.
7. Puntualizar los tipos de craneoestenosis simples y complejas obtenidos en la serie estudiada.
8. Conocer la incidencia de morbi-mortalidad y los factores determinantes y/o asociados.
9. Conocer el seguimiento realizado en los pacientes en la serie.
10. Emitir un protocolo de tratamiento del paciente con craneoestenosis.

#### **4. METAS**

1. Obtener criterios diagnósticos y de tratamiento para abordar dicha complicación.
2. Capacitar formalmente a los médicos neurocirujanos para la atención adecuada y su tratamiento oportuno.
3. Publicación del trabajo.

#### **5. MATERIAL Y METODOS**

##### **5.1. DISEÑO Y DURACION.**

Es un estudio descriptivo como resultado de una revisión retrospectiva, observacional y analítico. En un periodo de 2 años con presentación de casos.

##### **5.2. UNIVERSO DE TRABAJO.**

Todos los pacientes con diagnóstico de craneoestenosis sindromática y no sindromática en el período de 20 años.

##### **5.3. DESCRIPCION DE LAS VARIABLES**

###### **a. Variables Independientes**

1. Registro del expediente.
2. Edad en años.
3. Género más afectado.
4. Características clínicas previas al diagnóstico.
5. Tipo de craneoestenosis.
6. Estructuras asociadas a la lesión.

## **b. Variables Dependientes**

1. Características clínicas después del tratamiento quirúrgico.
2. Alteraciones en el desarrollo cerebral más frecuente asociada a la patología según la clasificación de Denver .
3. Técnica quirúrgica empleada para el tratamiento del paciente.
4. presentación a hidrocefalia
5. Evolución del paciente posterior a tratamiento quirúrgico clínico radiológico y psicológico tanto de la craneoestenosis como de la hidrocefalia.

### **5.4. SELECCIÓN DE LA MUESTRA**

Todos los pacientes ingresados con diagnóstico craneoestenosis sindromática y no sindromática en un período de 20 años.

Secuencia de actividades planeadas:

- \* Tema de estudio.
- \* Elaboración de protocolo de investigación.
- \* Revisión de casos clínicos y radiológicos.
- \* Análisis de datos y elaboración de reporte técnico para revisión.

### **5.5. CRITERIOS DE SELECCIÓN**

#### **a. Criterios de inclusión.**

1. Pacientes de ambos sexos en edad pediátrica con datos clínicos y radiológicos con diagnóstico de craneoestenosis sindromáticas y no sindromáticas que tengan expedientes completos.

**b. Criterios de exclusión.**

1. Expedientes incompletos, falta absoluta de seguimiento de la enfermedad en pacientes de ambos sexos en edad pediátrica con diagnóstico de hidrocefalia ya operados en el Departamento de Neurocirugía pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez y/o en otra institución de salud.
2. Pacientes sin diagnóstico definitivo de craneostenosis.

**5.6. ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

**A. RESULTADOS**

Se empleó el paquete estadístico informático SPSS, versión 17.0

Se muestran resultados con frecuencias, porcentajes.

Los resultados se dividieron en los siguientes apartados.

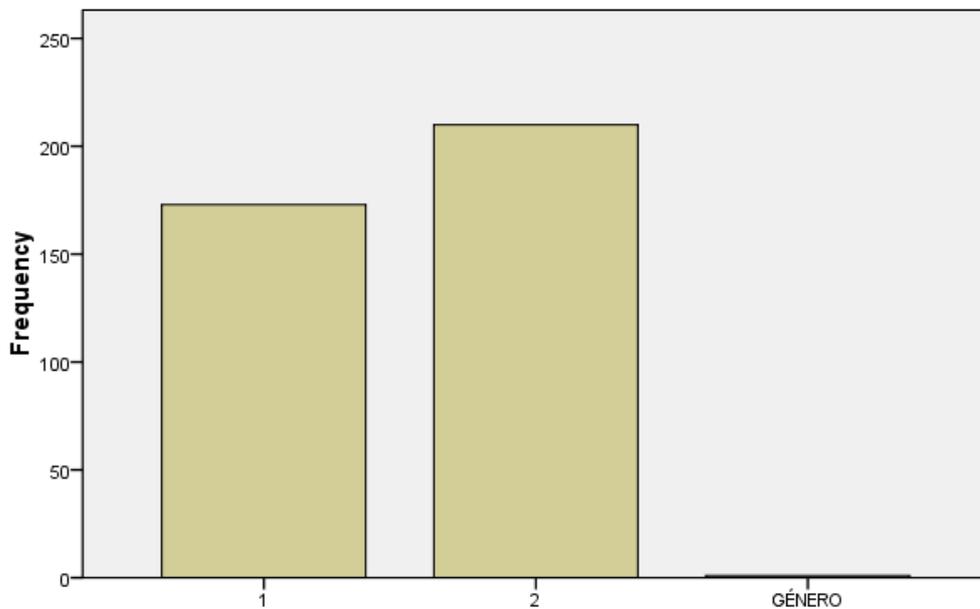
1. DATOS GENERALES: Incluyen edad, sexo, tipo de craneosinostosis.
2. MANIFESTACIONES CLINICAS.
3. DIAGNÓSTICO: se reportan los estudios de imagen y de gabinete usados.
4. TRATAMIENTO: Se clasifico tipo de tratamiento quirúrgico implementando para cada paciente.
5. SEGUIMIENTO: Incluyen los estudios de imagen y gabinete que se solicitaron en cada caso y los especialistas a los que se interconsulto para el seguimiento del paciente y sobre todo las complicaciones y las recidivas.

## 1. DATOS GENERALES

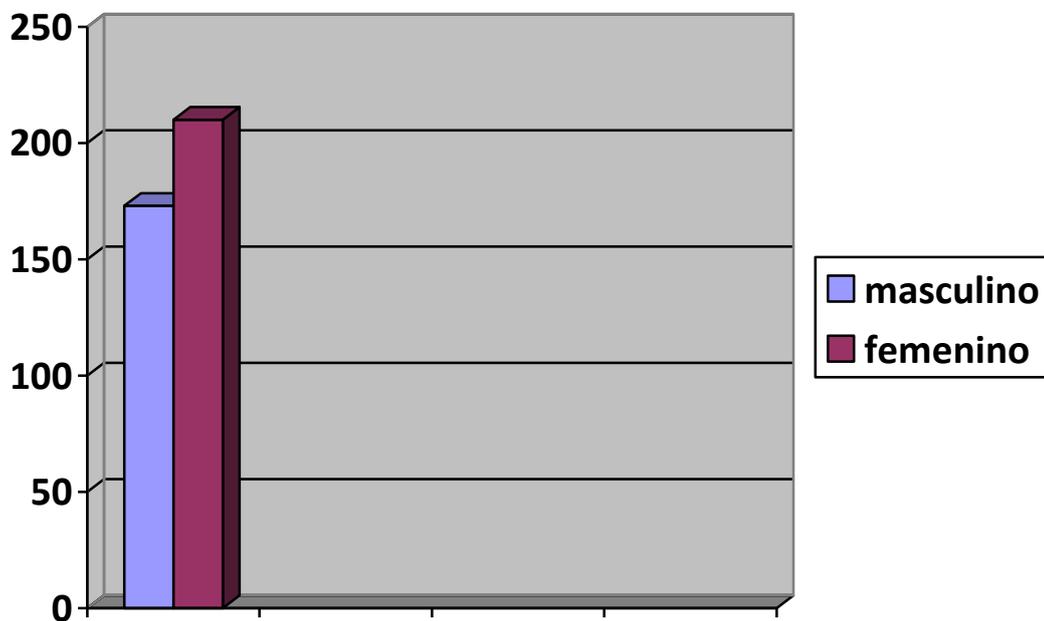
**TABLA 1 FRECUENCIA EN GENERO**

	Frecuencia
Masculino	173
Femenino	210
GÉNERO	1
Total	384

*Tabla 1. Se revisaron 384 expedientes de pacientes operados en el HIMFG por descompresión cerebral con craneoestenosis donde el genero femenino tiene una predominancia con un resultado de 210 pacientes, en relación al genero masculino de 173.*

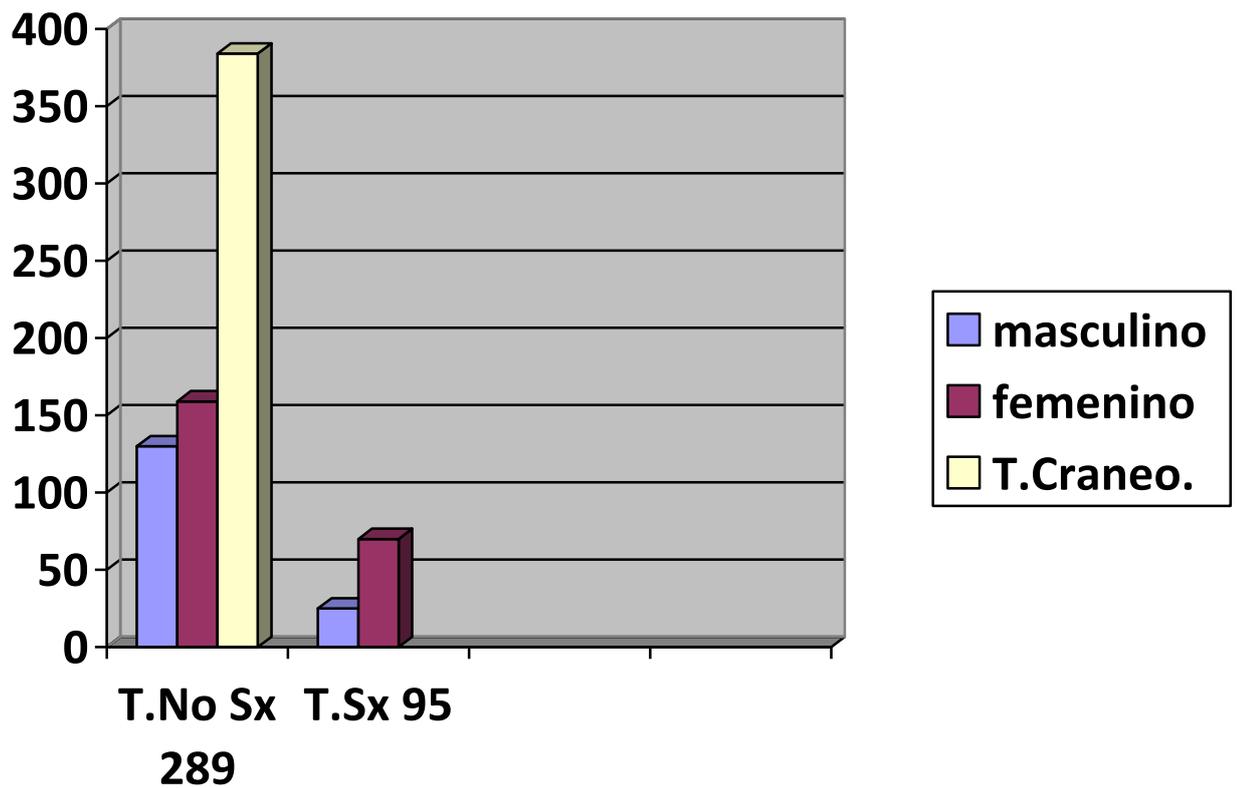


1. Genero masculino 173
2. Genero femenino 210
3. Total de expedientes revisados 284



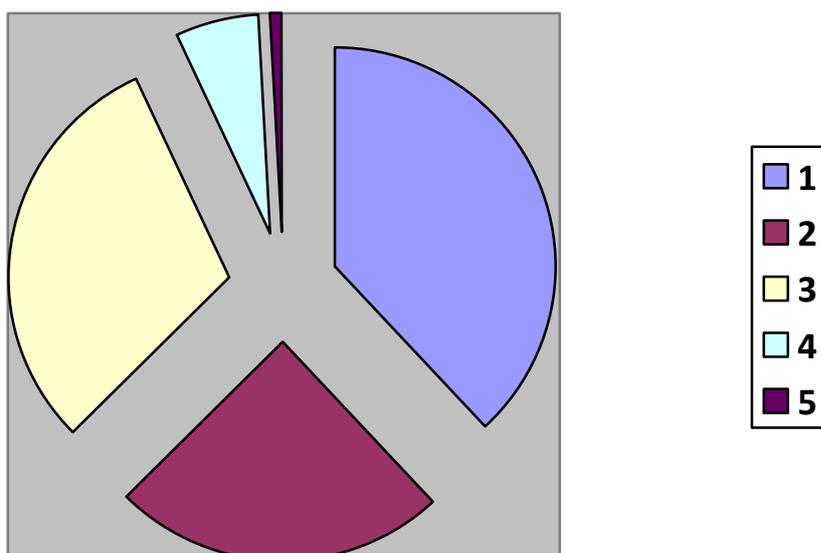
***Cuadro 1. Muestra la serie de 384 pacientes operados de descompresión cerebral por craneoestenosis en el HIMFG donde existe un predominio en el sexo femenino 210.***

Esto se encuentra en relación total con la literatura en donde se refiere predominio del sexo femenino en las craneoestenosis sintomáticas y una relación sin predominio en las no sintomáticas, aunque nuestros pacientes fueron predominantemente femeninos en ambos casos



***Cuadro 2. Muestra la serie de 384 pacientes operados de descompresión cerebral en el HIMFG donde 289 pacientes son no sindromáticos y existe un predominio de sexo femenino de 159 en relación al sexo masculino de 130.***

***En los pacientes con craneoestenosis sindromáticos en total 95 se observa predominio del sexo femenino 70 en relación al sexo masculino 25.***

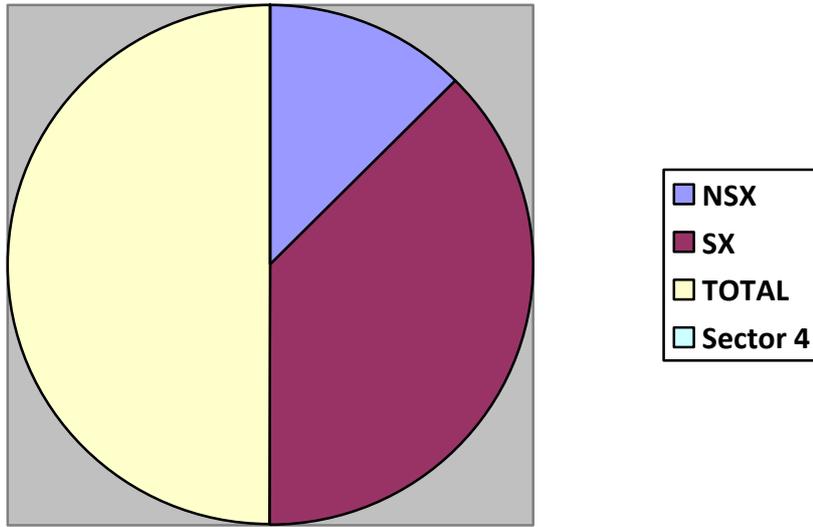


***Cuadro 3. Edad de los pacientes operados de descompresión cerebral por craneoestenosis en el HIMFG en 20 años***

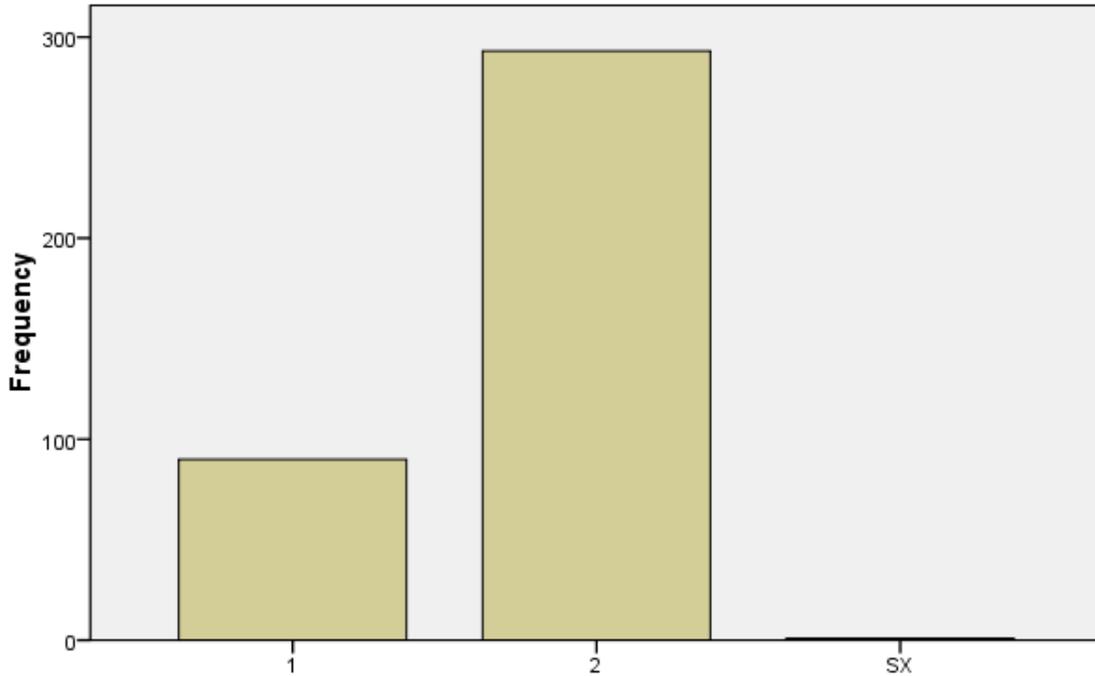
Se observa en 1)136 pacientes menores de un año; 2) 88 pacientes de 1 año; 3)109 pacientes de 2 a 6 años;4)21pacientes de 7ª 10 años 5) 3 pacientes de 12 a 16 años.

Vemos el predominio de cirugías en pacientes menores de un año cabe resaltar que los 3 pacientes de 10, 12 y 16 años presentaban síndrome de Crouzon

El resultado de la edad de los pacientes operados de remodelación craneal en el HIMFG en 20 años tiene una predominancia de plagiocefalias y son menores de 1 año contrario a la literatura extranjera donde la predominancia de casos es de escafocefalias. Siendo este hospital un centro de concentración de enfermedades pediátricas de tercer nivel y que cuenta con neurocirujanos que tienen la habilidad suficiente para tratar la plagiocefalia que es mucho mas complejo y requiere mayor infraestructura para realizarlo de manera adecuada, quizá por eso se refieren a nuestra institución.



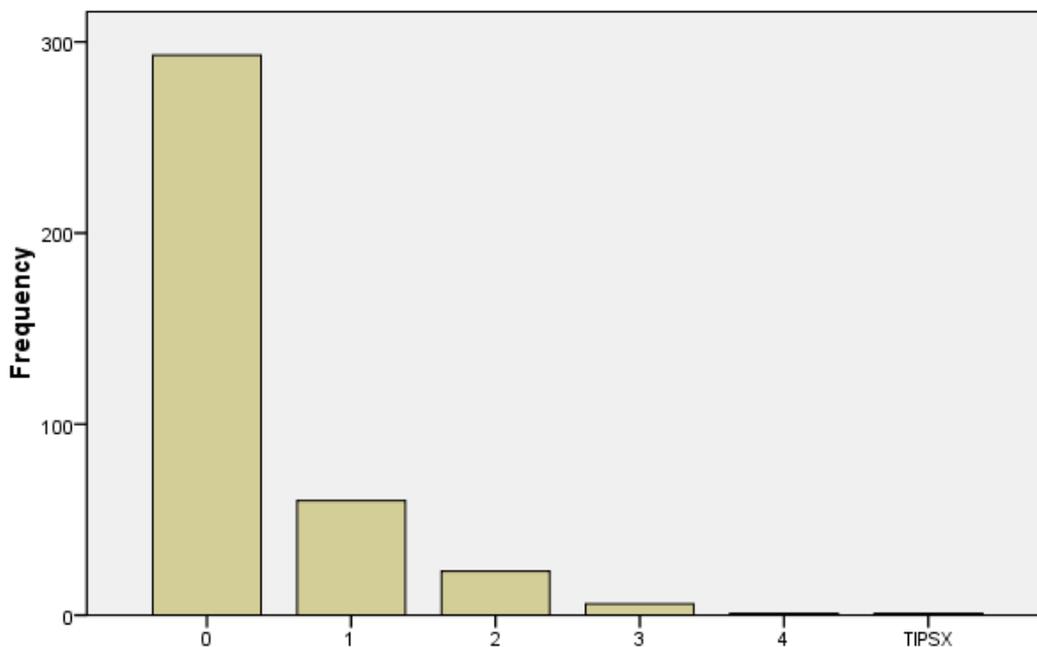
***Cuadro 5 total de pacientes con descompresión cerebral 384 donde NSX)95 sindromáticos y SX) 289 no sindromáticos***



***Cuadro 5 total de pacientes con descompresión cerebral 384 donde 1)95 casos sindromáticos 2)289 no sindromáticos***

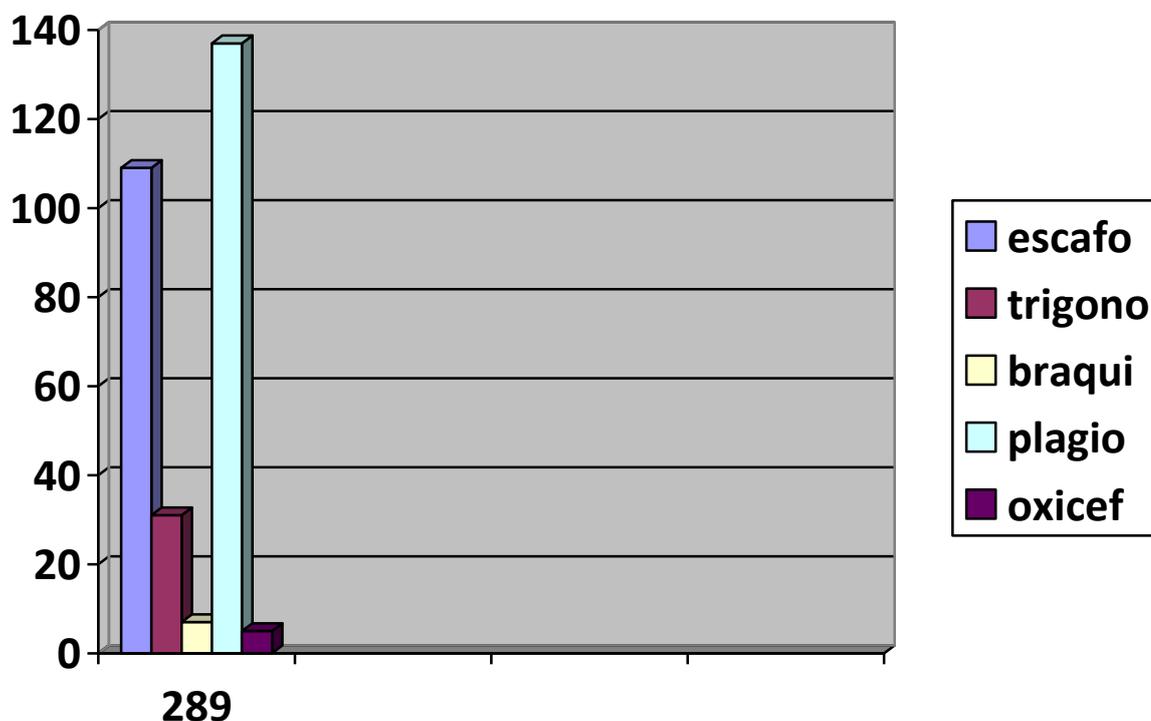
	FREC.
0	90
1	60
2	30
3	4
4	1
TIPS X	1
Total	384

**Tabla 4.** 0)90 pacientes con diagnóstico de craneoestenosis sindromática 1) Síndrome de Crouzon en total 60 casos 2) Síndrome de Apert 30 casos 3) síndrome de Pfeiffer 4 casos 4) síndrome de Chotzen 1 caso.



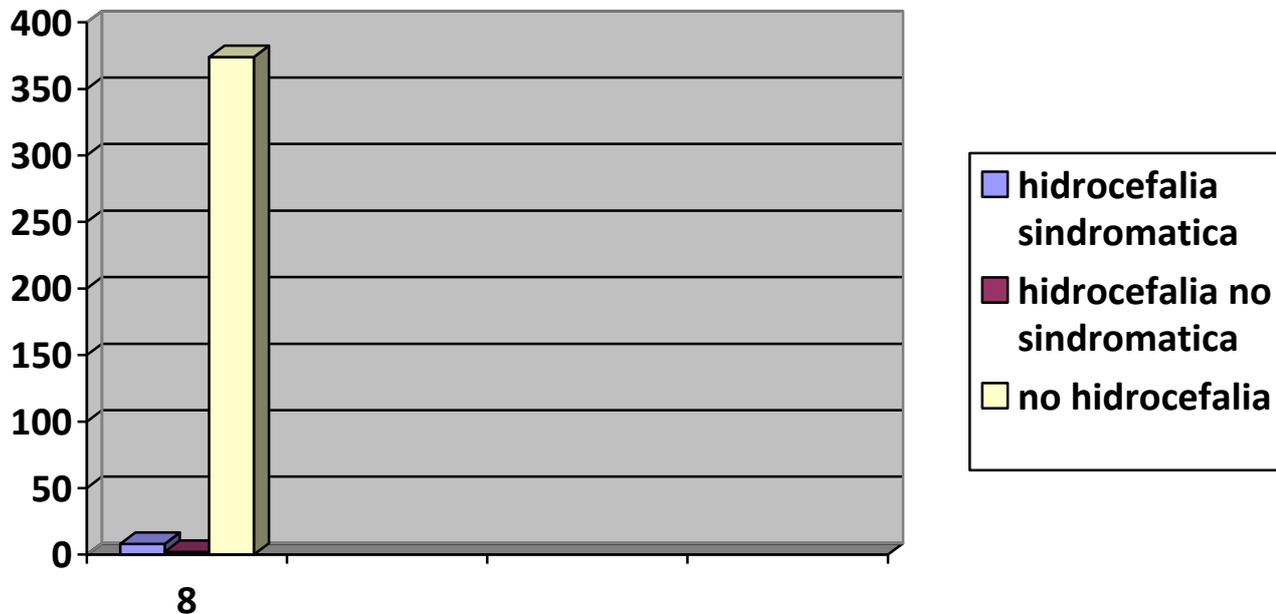
**Cuadro 6** total de pacientes operados de descompresión cerebral por craneosinostosis sindromática 0) craneoestenosis no sindromática 289 1) Síndrome de Crouzon en total 60 casos 2) Síndrome de Apert 30 casos 3) síndrome de Pfeiffer 4 casos 4) síndrome de Chotzen 1 caso.

## TOTAL DE PACIENTES NO SINDROMATICOS



*Cuadro 7 Total de pacientes no sindromáticos 289 donde existe predominio de plagiocefalia 137 pacientes seguida de escafocefalia 109 pacientes Trigonocefalia 31 pacientes braquicefalia 7 pacientes y oxicefalia 5 pacientes.*

## TOTAL DE CASOS CON HIDROCEFALIA EN PACIENTES POS OPERADOS DE DESCOMPRESION CEREBRAL

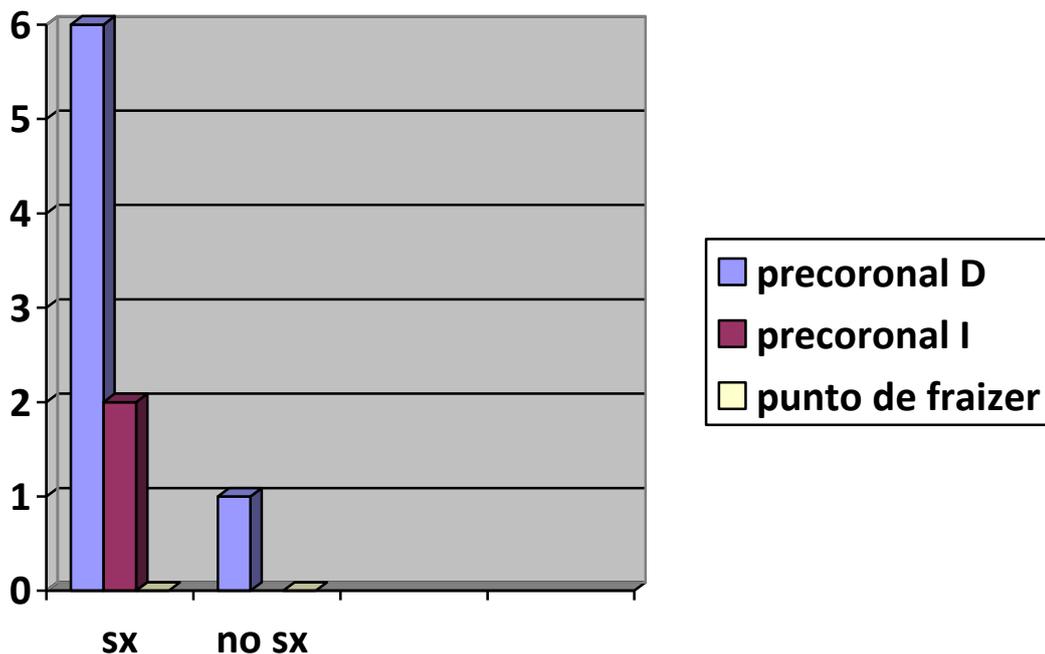


*Tabla 8 pacientes operados de descompresión cerebral en el HIMFG con complicación de hidrocefalia siendo mas común en las craneoestenosis sindromaticas con una frecuencia de 8 pacientes 6 de los cuales presentaron síndrome de Crouzon y 2 síndrome de Apert.*

*Solo se presento 2 pacientes con hidrocefalia en craneoestenosis no sindromática (Escafocefalia, plagiocefalia).*

*El total de los pacientes con hidrocefalia fueron de 9 y 374 no presentaron hidrocefalia sin embargo se presentaron otras complicaciones hidrodinámicas que requirieron la colocación de sistemas de derivación subduroperitoneal.*

**TOTAL DE COLOCACION DE SISTEMAS DE DERIVACION VENTRICULOPERITONEAL EN PACIENTES CON DESCOMPRESION CEREBRAL POR HIDROCEFALIA.**

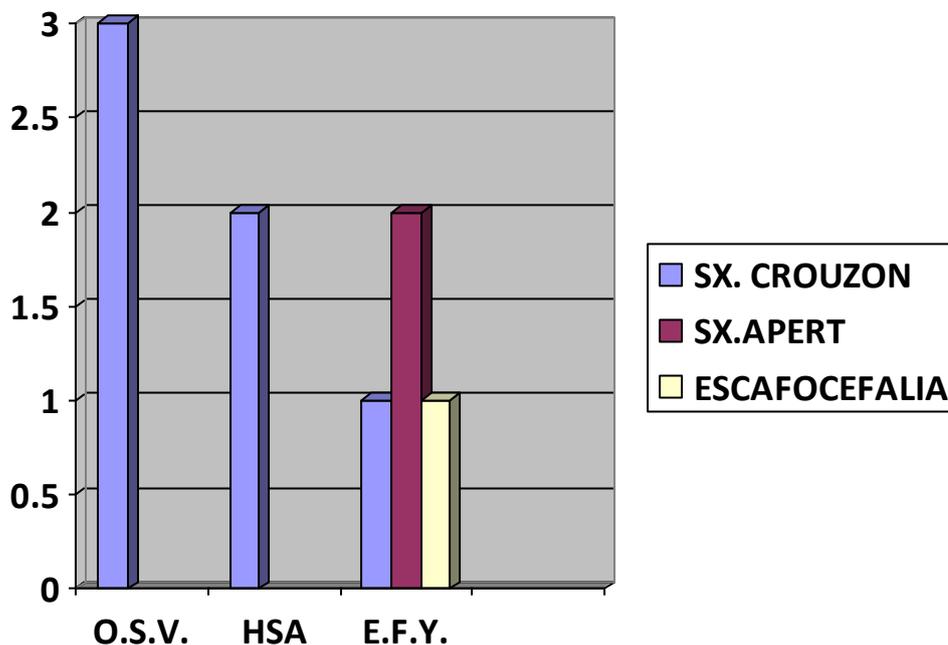


*Cuadro9 Total de hidrocefalias fueron 10 de los cuales 8 se presentaron en las descompresiones cerebrales por craneoestenosis sindromática con un predominio de síndrome Crouzon en 6 pacientes y 2 en síndrome de Apert la colocación de sistema de derivación ventriculoperitoneal fueron en 6 pacientes precoronal derecha y 2 precoronal izquierda ninguna en el punto de fraizer, solo 2 pacientes con descompresión cerebral no sindromática (escafocefalia, plagiocefalia) presento hidrocefalia y se le colocaron válvulas de presión media pre coronal derecha.*

El tiempo de realización de hidrocefalia en 5 pacientes con síndrome de Crouzon fue en promedio de 6 a 9 meses solo 1 paciente realizo hidrocefalia a los 6 días de haberse realizado avance fronto orbitario.

El tiempo de realización de hidrocefalia en los 2 pacientes de síndrome de Apert fue de 1 a 3 meses en promedio.

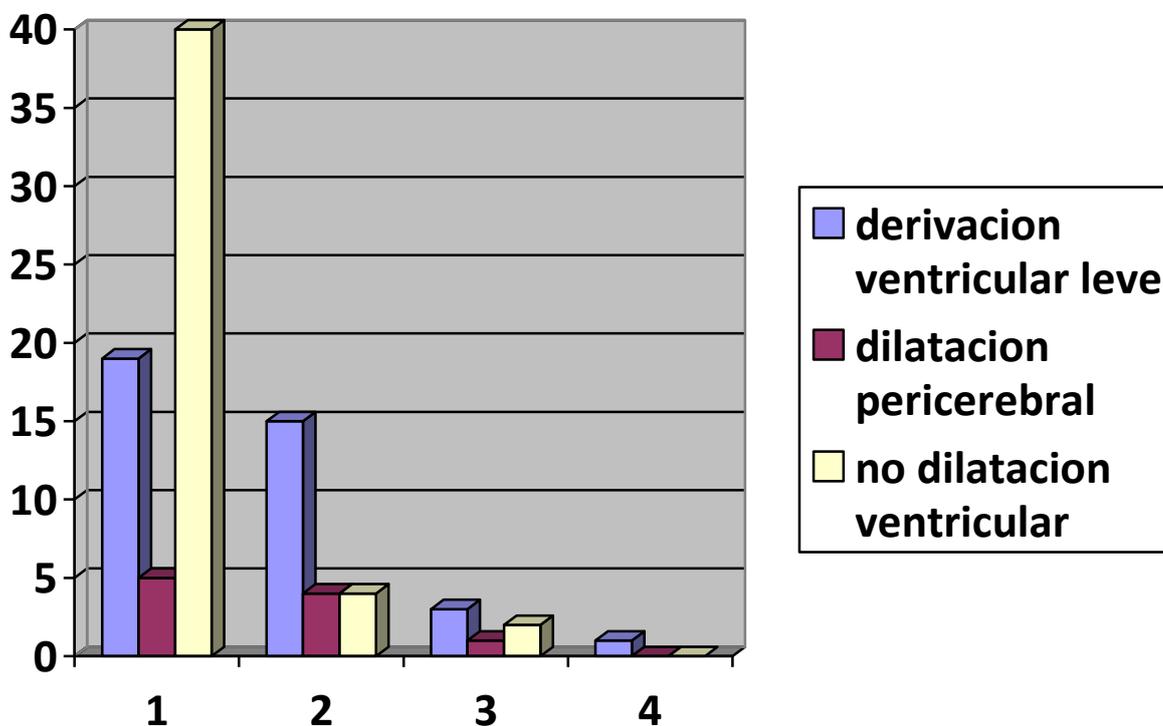
En el paciente con escafocefalia el tiempo de realización de hidrocefalia fue de 2 semanas y en el caso de la plagiocefalia de 1 día.



*Cuadro 10 la presentación de hidrocefalia en los 10 pacientes operados de descompresión cerebral por craneoestenosis sindromática y no sindromática predominantemente en el síndrome de Crouzon, se supone que la causa principal fue obstrucción de seno venoso en 3 pacientes 2 presentaron hemorragia sub aracnoidea con sangrado ventricular por lo que fue necesario colocación de sistema de derivación al exterior y posteriormente derivación ventriculoperitoneal y solo 1 paciente presento craneoestenosis compleja que condiciono estenosis de foramen yugular.*

*En el síndrome de Apert los 2 pacientes contaban con tomografías de cráneo 3D que confirmaba estenosis de formen yugular.*

*En el caso de la escafocefalia se presento craneoestenosis compleja que condiciono estenosis del foramen yugular.*



*Cuadro 11. Se describe 1) síndrome de Crouzon donde 19 pacientes presentaron dilatación ventricular leve sin progresión de la misma posterior a la descompresión cerebral (color azul) 40 pacientes no presentaron dilatación ventricular y 4 pacientes presentaron dilatación pericerebral lo que condiciono la colocación de sistemas subduroperitoneales; 2) Síndrome de Apert 15 pacientes presentaron dilatación ventricular leve que no progreso a hidrocefalia 4 pacientes presentaron dilatación pericerebral y se les coloco sistema de derivación subduroperitoneales y 4 no presentaron dilatación ventricular; 3) síndrome de Pfeiffer 3 pacientes presentaron dilatación ventricular sin progresión de la misma 1 requirió colocación de sistema de derivación subduroperitoneal y 2 no presentaron dilatación ventricular ; 4) síndrome de Chotzen solo 1 paciente y presento leve dilatación ventricular sin progresión de la misma.*

Para los pacientes con hidrocefalia se indica que lo más frecuente es la ausencia de sintomatología seguida por la hipertensión endocraneal.

El déficit mental se presentó en los 10 pacientes operados de hidrocefalia 5 con retraso mental leve, 2 pacientes con retraso mental severo y solo 3 con coeficiente intelectual normal para su edad después de 4 a 8 años de vigilancia.

De los 10 pacientes operados de hidrocefalia 5 requirieron cambio de sistema de derivación ventriculoperitoneal secundario a infección de sistema de derivación ventriculoperitoneal. Requiriendo tratamiento antibiótico por tiempo prolongado, de los 5 pacientes 3 requirieron 2 cambios de sistema de derivación ventrículo peritoneal en un periodo de tiempo de 1 año y los otros dos en una sola oportunidad sin presentar complicaciones posteriores los otros 5 pacientes no presentaron complicaciones posterior a la colocación de sistema de derivación ventriculoperitoneal.

## **6 .DISCUSION**

### **La necesidad de la colocación de catéter de presión intracraneal PIC.**

La monitorización de la presión intracraneal es un paso preciso y muy importante en el tratamiento de descompresión cerebral 89,103. Una vez realizado la descompresión cerebral el paciente debe ser monitorizado por 24 a 48 horas en la terapia intensiva

La monitorización continua de la PIC es una técnica fundamental que resuelva eficazmente las dudas diagnosticas en los casos dudosos de hidrocefalia.

Por otra parte es necesario distinguir la moderada ventriculomegalia que acompaña frecuentemente a los niños con craneoestenosis, de una autentica hidrocefalia activa, es por eso que es importante la monitorización de la presión intracraneal 103,104

La incidencia de craneoestenosis e hidrocefalia se reporta entre un 4 y 10% en reportes de series grandes del Departamento de neurocirugía pediátrica , del Hospital Necker–Enfants Malades, la serie que presentan es de 1727 casos aquí los pacientes se reportan con factores causales y la incidencia de hidrocefalia en craneoestenosis sindromáticas y no sindromáticas, es similar a la de la población normal La hidrodinámica anormal del LCR

intracraneal se encontró en el 8,1% de los pacientes (3,4% de los cuales tenían derivaciones y el 4,5% no).<sup>104</sup>

Hay tres tipos de alteraciones hidrodinámicas LCR que se observaron en esta serie<sup>104</sup>

- a. Hidrocefalia progresiva con dilatación ventricular.
- b. Hidrocefalia no progresiva ventriculomegalia.
- c. Dilatación de los espacios subaracnoideos.

La hidrocefalia se produjo con mucha más frecuencia en pacientes con craneosinostosis sindrómica (12,1%) que en aquellos con craneosinostosis aislada (0,3%).

De hecho, los pacientes cráneo en trébol exhibieron una característica constante y los pacientes con síndrome de Crouzon eran mucho más propensos a tener hidrocefalia que aquellos con otros síndromes.<sup>104</sup>

En el síndrome de Apert, la dilatación ventricular se produjo con mucha frecuencia, pero casi siempre no progresiva en su naturaleza.<sup>104</sup> En la mayoría de los casos de craneoestenosis sindrómica, la obstrucción del seno venoso y / o la hernia de las amígdalas eran una constante.<sup>104</sup>

La hidrocefalia es un evento raro en los casos de craneoestenosis no sindromática y nunca se produce en sinostosis únicas a menos que sea por casualidad. En contraste, la hidrocefalia es un hallazgo relativamente frecuente en los casos de craneoestenosis sindromáticas, especialmente en los de síndrome de Crouzon y Apert, y es un hallazgo constante en los casos de deformidad de cráneo en trébol. La estenosis del foramen yugular y el hacinamiento de la fosa posterior son, probablemente, los dos factores principales responsables de la hidrocefalia en los casos del síndrome de Crouzon y deformidad de cráneo en trébol.<sup>104</sup>

La dilatación ventricular puede reflejar malformaciones de cerebro en el síndrome de Apert, la estenosis del foramen yugular puede inducir a la hidrocefalia progresiva en este síndrome, la dilatación de los espacios subaracnoideos, tanto en el pre quirúrgico y en el post operatorio, es un hallazgo frecuente en el síndrome de Apert y podría ser el resultado de una anomalía primaria del cerebro que hace lento el cerebro después de la re expansión de la bóveda craneal.<sup>104</sup>

Análisis comparativo entre la literatura y la serie

El Dr. CHRISTIAN SAINTE-ROSE en Paris, realizo un estudio de 1727 pacientes operados de descompresión cerebral que presentaron hidrocefalia post quirúrgica, en su estudio no presento morbilidad permanente, ni mortalidad, en todos los casos se realizo la colocación de sistemas de derivación ventriculoperitoneal. Las complicaciones mas comunes que se presentaron en dicho estudio fueron: hemorragia subaracnoidea con la necesidad de colocar sistema de derivación al exterior así también se presento alteraciones hidrodinámicas que condicionaron la colocación de sistemas de derivación subduroperitoneales especialmente en pacientes operados de descompresión cerebral no sindromática. De la misma manera, en nuestro servicio se realizo colocación de sistemas de derivación ventriculoperitoneal a pacientes que realizaron hidrocefalia post quirúrgica y también colocación de sistema de derivación subduroperitoneales en pacientes con alteraciones hidrodinámicas presentando como complicación principal la infección de las mismas y la necesidad de tratamiento antibiótico por tiempo prolongado y recambio del sistema de derivacion.<sup>104</sup>

El Dr. KADRIAN reporta que el porcentaje de éxito de una tercer ventriculostomía endoscópica en pacientes con descompresion cerebral es de 80%, y el único factor que se asocia a un resultado satisfactorio en la realización de una tercer ventriculostomía es la edad, mencionando que los pacientes menores de 6 meses de edad son los que tienen un factor pronóstico más sombrío. En relación a nuestro estudio, el porcentaje de éxito de una tercer ventriculostomía endoscópica es de 92.7% <sup>105</sup>

Como una modalidad de cirugía de invasión mínima, la endoscopía tiene la ventaja de que se realiza en un espacio muy reducido, a través de una lesión cerebral pequeña y escaso desplazamiento del tejido, lo cual se traduce en un riesgo mínimo de producir secuelas neurológicas permanentes<sup>105</sup>. La indicación más frecuente de la endoscopía cerebral está relacionada con la hidrocefalia o la alteración del sistema de circulación del LCE, lo que incluye la colocación adecuada de catéteres, la revisión del sistema ventricular, e incluso la práctica de tercer ventriculostomía. Éste procedimiento se practica en casos seleccionados de hidrocefalia por obstrucción en la mitad posterior del tercer ventrículo, o bien, estructuras distales a éste. En nuestro caso la experiencia es mínima en pacientes con descompresion cerebral.

Es mínimo el reporte de casos de craneoestenosis e hidrocefalia en la literatura internacional, es por eso que realizamos una

investigación de esta complicación siendo nuestro hospital un centro de referencia de esta patología.

## **7. CONCLUSIONES**

A la fecha, existen varias técnicas quirúrgicas para craneoestenosis sindromática y no sindromática, para hacer frente a la hipertensión endocraneal y en este caso para descompresión craneal por craneoestenosis y evitar alteraciones en el déficit mental.

Sin embargo el análisis de datos clínicos confirma varios tipos de perturbación de líquido cefalorraquídeo, la hidrodinámica se ve afectada en las craneoestenosis especialmente en las sindromáticas por factores como hipertensión venosa secundario a estenosis de foramen yugular que cambian la presión de LCR.

Muchos pacientes presentan ventriculomegalia y dilatación de espacios subaracnoideos especialmente en el síndrome de Apert los cuales no progresan a hidrocefalia.

En lactantes y niños con estructuras abiertas el aumento de la presión intracraneal induce ampliación progresiva de la cabeza lo que condiciona dilatación ventricular y de los espacios subaracnoideos.

Actualmente se cuenta con el material necesario para manejo de presión intracraneal en la terapia intensiva con lo que nuestros pacientes están más vigilados y con mejor control de la HIC que puede llegar a condicionar congestión venosa cerebral y por lo tanto hidrocefalia.

En este momento el hospital se encuentra dentro de lo esperado para un instituto de salud de concentración y ha mejorado paulatinamente gracias a la participación de los neurocirujanos pediatras quienes contribuyen a la introducción de nuevas técnicas y el desarrollo del conocimiento en modificación de las mismas

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

## **V. BIBLIOGRAFIA**

1. Liasis A, Thompson DA, Hayward R, Nischal KK. Sustained raised intracranial pressure implicated only by pattern reversal evoked potentials after cranial vault expansion surgery. *Pediatr Neurosurg* 2003;39:75-80.

2. Tamburrini G, Di Rocco C, Velardi F, Santini P. Prolonged intracranial pressure (ICP) monitoring in non-traumatic pediatric neurosurgical disease. *Med Sci Monit* 2004;10:MT53-MT63.
3. Tamburrini G, Caldarelli M, Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst* 2005;21:913-921.
4. Chico-Ponce de León F, Ortíz-Monasterio F, Tutino M. The dawn of plastic surgery in Mexico: XVIth century. *Plast Reconstr Surg* 2003;111:2025-2031.
5. Chico-Ponce de León F, Castro-Sierra E, Goodrich JT. Techniques of cranial surgery & neuroanatomy in Mexico City, XVI Century. México: Laboratorios Bioquimed; 2004. pp. 124.
6. Goodrich JT, Tutino M. An annotated history of craniofacial surgery and intentional cranial deformation. *Neurosurg Clin N Am* 2001;12:45-68.
7. Goodrich JT, Staffenberg DA. Craniofacial reconstruction for craniosynostosis. En: Goodrich JT, Staffenberg DA, eds. *Plastic Techniques in Neurosurgery*. New York: Thieme; 2004. pp. 56-93.
8. Petrucelli L. *Histoire de la médecine*. Paris: Presses de la Renaissance; 1984.
9. Somolinos-D'Ardois G. La medicina en las culturas mesoamericanas anteriores a la Conquista. (I). Capítulos de historia médica mexicana. México: Sociedad Mexicana de Historia y Filosofía de la Medicina; 1978.
10. Tutino M, Chico F, Tutino M, Goodrich JT, Ortiz-Monasterio F. Endoscopic intracranial craniofacial and monobloc osteotomies with the aid of a malleable high-speed pneumatic drill: a cadaveric and clinical study. *Ann Plast Surg* 2000;44:1-7.
11. Velasco-Suárez M, Bautista-Martínez J, García-Oliveros R, Weinstein PR. Archaeological origins of cranial surgery: trephination in Mexico. *Neurosurgery* 1992;31:313-319.
12. Walker AE. *A history of neurological surgery*. Philadelphia: Williams & Wilkins; 1951.
13. Chico-Ponce de León F, Castro-Sierra E. The first neuroanatomical text published in the American continent: Mexico City 1579. *Childs Nerv Syst* 2004;20:8-17. 346 *Bol Med Hosp Infant Mex* Fernando Chico Ponce de León
14. Galien C, Daremberg C. *Oeuvres anatomiques, physiologiques et médicales de Galien*. Baillière JB, ed. Paris: Libraire de L'Académie Impériale de Médecine; 1854.

15. Farfán A. Tractado breve de anothomia y chirurgia, México.En: Casa de Antonio Ricardo, México, 1579. (Fotocopia de la Biblioteca "Nicolas León", de la Universidad Nacional Autónoma de México). México; 2001.
16. López de Hinojosos A. Summa y recopilacion de chirurgia, con un arte para sangrar muy util y provechosa. Antonio Ricardo, México, 1578. (Fotocopia de la Biblioteca Nicolas León", dela Universidad Nacional Autónoma de México). Mexico, 2001.
17. Flores de Sarnat L. Avances en craneosinostosis. Rev Mex Neuroci 2003;4:63-74.
18. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Ltraitement fonctionnelles craniosténoses: indications et techniques. Neurochirurgie 2006;52:264-291.
19. Renier D, Saint-Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranialpressure in craniostenosis. J Neurosurg 1982;57:370-377.
20. Renier D, Saint-Rose C, Marchac D. Intracranial pressure incraniostenosis. 302 recordings. En: Marchac D, ed. Craniofacial Surgery. Proceedings of the First International Congress of Cranio-Maxillo-Facial Surgery. Berlin: Springer; 1987. pp. 110-113.
21. Renier D. Intracranial pressure in craniosynostosis: pre-and post operative recordings. Correlation with functional results. En: Persing JA, Edegerton MT, Jane JA, eds. Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniosynostosis. Baltimore:Williams & Wilkins; 1989. pp. 263-269.
22. Renier D, Arnaud E, Cinalli G, Sebag G, Zerah M, Marchac D.Prognosis for mental function in Apert's syndrome. J Neurosurg 1996;85:66-72.
23. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Les craniosténoses physiopathologie.Neurochirurgie 2006;52:195-199.
24. Renier D, Arnaud E, Marchac Classification des craniosténoses.Neurochirurgie2006;52:200-227.
25. Renier D, Le Merrer M, Arnaud E, Marchac D. Étiologie des craniosténoses. Neurochirurgie 2006;52:228-237.
26. Renier D, Capon-Degardin N, Arnaud E, Marchac D. Diagnostic des craniosténoses. Neurochirurgie 2006;52:238-245.
27. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Le retentissement fonctionnel des craniosténoses. Neurochirurgie 2006;52:259-263.
28. Renier D, Arnaud E, Marchac Craniosténoses: résultats fonctionnels et morphologiques post-operatoires. Neurochirurgie 2006;52:302-310.
29. Dhellemmes P, Pellerin P, Jomin M, Donazzan M, Laine E. Les osteotomies fronto-orbitaires dans les craniesthenosis. A propos

- de 21 cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1980;81:235-241.
30. Dhellemmes P, Pellerin P, Lejeune P, Lepoutre F. Surgical treatment of trigonocephaly. Experience with 30 cases. Childs Nerv Syst 1986;2:228-232.
  31. Dhellemmes P, Pellerin P, Vinchon M, Capon N. Quand et comment faut-il opérer une craniosténose? Ann Fr Anesth Reanim 2002;21:103-110.
  32. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A, Limón-Brown E. Mechanism and correction of the V síndrome in craniofacial dysostosis. Symposium in Plastic Surgery of the Orbital Region. Vo. XII. St. Louis: Mosby; 1976.
  33. 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's deformity. Plast Reconstr Surg 1978;61:507-516.
  34. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A, Carrillo A. Reconstructive surgery for Crouzon's disease and Apert syndrome. Symposium in Plastic Surgery of the Orbital Region. Vo. XX. St. Louis: Mosby; 1979.
  35. Ortiz-Monasterio F. Surgical correction of Crouzon's deformity. En: Brent B, ed. The Artistry of Reconstructive Surgery. St. Louis: C.V. Mosby; 1983.
  36. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A. Refinements on the bloc orbitofacial advancement. En: Caronni E, ed. Craniofacial Surgery. Boston: Little-Brown & Co; 1986.
  37. Ortiz-Monasterio F, Molina F. Cirugía estética del esqueleto facial. México: Editorial Panamericana; 2005.
  38. Cornejo Roldán LR. Perspectivas del genoma humano en las malformaciones congénitas. IV. Genes involucrados en craneosinostosis sindrómica. Gac Med Mex 2003;139:160-183.
  39. Esparza J, Hinojosa J, García-Recuero I, Romance A, Pascual B, Martínez de Aragón A. Surgical treatment of isolated and syndromic craniosynostosis. Results and complications in 283 consecutive cases. Neurocirugía (Astur) 2008;19:509-529.
  40. Esparza J, Muñoz MJ, Hinojosa J, Romance A, Muñoz A, Méndez MD. Operative treatment of the anterior synostotic plagiocephaly: analysis of 45 cases. Childs Nerv Syst 1998;14:448-454.
  41. Esparza J, Romance A, Muñoz MJ, Hinojosa J, Sánchez-Aniceto G, Muñoz A. Cirugía craneofacial. Craneosinostosis, dismorfias craneofaciales e hipertelorismo orbitario. En: Villarejo F, Martínez-Lage JF, eds. Neurocirugía Pediátrica. Madrid: Ergón; 2001. pp. 110.

42. Ferreira MP, Collares MV, Ferreira NP, Kraemer JL, Pereira Filho G de A, Pereira Filho A de A. Early surgical treatment of nonsyndromic craniosynostosis. *Surg Neurol* 2006;65(suppl1):S22-S26.
43. Hodelín-Tablada R, Goyenechea-Gutiérrez F, Zarrabeitia-Oviedo L, Fuentes-Pelier D. Plagiocefalia frontal sinostótica. Resultados del tratamiento quirúrgico. *Rev Cubana Cir* 1996;35(2).
44. Hodelín-Tablada R, Toirac-Lamarque A, Goyenechea-Gutiérrez F, Zarrabeitia-Oviedo L. Variables perinatales en 34 casos con craneosinostosis. Importancia de la compresión fetal intrauterina. *Rev Cubana Obstet Ginecol* 1995;21(1).
45. Navas Aparicio MC. Descripción y prevalencia de malformaciones craneales y craneofaciales en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, Caja Costarricense de Seguro Social, durante el periodo 2001-2004. *Rev Cient Odontol* 2008;4:24-29.
46. Testut L. Tratado de anatomía humana. Tomo I. Barcelona:Salvat; 1968.
47. Francel PC, Persing JA, Dodson EE. Craniofacial developmental embryology. En: Crockard A, Hayward R, Hoff JT eds. *Neurosurgery: The Scientific Basis of Clinical Practice*. Oxford:Blackwell Scientific Publications;1992. pp. 48-62.
48. Noguera-Suárez E, Bautista-Martínez J, Chavira-Estefan S, Vidal-Milán S, Saavedra-Ontiveros MD. Análisis morfométrico facial como clave diagnóstica de la plagiocefalia. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2000;50:10-19.
49. Khonsari H, Català M. Embryologie et croissance du crâne. *Neurochirurg* 2006;52:151-159.
50. Sun PP, Persing JA. Craniosynostosis. En: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, eds. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme; 1999. pp. 219-242.
51. Thompson DNP, Hayward RD. Craniosynostosis pathophysiology, clinical presentation, and investigation. En: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M, eds. *Pediatric Neurosurgery*. London: Churchill Livingstone; 1999. pp. 275-290.
52. Posnick JC. Scaphocephaly: sagittal synostosis. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults. Volume One*. Philadelphia: W.B. Saunders;2000. pp.199-230.

53. Shin JH, Persing JA. Sagittal Synostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. Craniofacial Surgery. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 225-232.
54. Posnick JC. Anterior plagiocephaly: unilateral coronal sinostosis and skull molding. En: Posnick JC, ed. Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 127-161.
55. Posnick JC. Trigonocephaly: metopic synostosis. En: Posnick JC, ed. Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 162-198.
56. Fearon JA, Bruce DA. Metopic synostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. Craniofacial Surgery. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 189-200.
57. Marsh JL, Kaufman BA. Bilateral coronal craniosynostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. Craniofacial Surgery. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 218-224.
58. Bei M, Peters H, Mass RL. The role of PAX and MSX genes in craniofacial development. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. Craniofacial Surgery. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 101-112.
59. Wilkie AOM. Molecular genetics of craniosynostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. Craniofacial Surgery. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 41-54.
60. Chotai KA, Brueton LA, Van Herwerden L, Garret C, Hinkel GK, Schnizel A, et al. Six cases of 7p deletion: clinical, cytogenetic and molecular studies. *Am J Med Genet* 1994;51:270-276.
61. Reefhuis J, Honein MA. Maternal age and non-chromosomal birth defects, Atlanta □ 1968-2000: teenager or thirty-something, who is at risk? *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2004;70:572-579.
62. Gault D, Renier D, Marchac D. Oxycephaly and rickets. *Eur J Plast Surg* 1989;12:56-59.
63. Moss ML. The pathogenesis of premature cranial sinostosis in man. *Act Anat* 1959;37:351-370.
64. Pashley DH, Borke JL, Yu J. Biomechanics and craniofacial morphogenesis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. Craniofacial Surgery. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 84-100.
65. Nischal KK. Ocular aspects of craniosynostosis. En: Hayward R, Jones B, Dunaway D, Eveans R, eds. *The Clinical Management of Craniosynostosis*. London: Mac Keith Press; 2004. pp. 192-210.
66. Graham JM Jr., De Saxe M, Smith DW. Sagittal craniostenosis: fetal head constraint as one possible cause. *J Pediatr* 1979;95:747-750.

67. Graham. JM Jr., Smith DW. Metopic craniostenosis as a consequence of fetal head constraint: two interesting experiments of nature. *Pediatrics* 1980;65:1000-1002.
68. Koskinen-Moffet L, Mofett BC. Sutures and intrauterine deformations En: Persing JA, Edegerton MT, Jane JA, eds. *Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniosynostosis*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989. pp. 96-106.
69. Posnick JC. Posterior plagiocephaly: unilateral lambdoid synostosis and skull molding. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 231-248.
70. Fok H, Jones BM, Gault DG, Andar U, Hayward R. Relationship between intracranial pressure and intracranial volume in craniosynostosis. *Br J Plast Surg* 1992;45:394-397.
71. Gault D, Renier D, Marchac D, Ackland FM, Jones BM. Intracranial volume in children with craniosynostosis. *J Cranifac Surg* 1990;1:1-3.
72. Urata M, Staffenberg DA, Kawamoto HK. Congenital facial disorders. En: Goodrich JT, Staffenberg DA, eds. *Plastic Techniques in Neurosurgery*. New York: Thieme; 2004. pp. 94-110.
73. Pittman T. Single suture synostosis and intracranial hypertension. *J Ky Med Assoc* 2003;101:63-70
74. Cinalli G, Saint-Rose C, Kollar EM, Zerah M, Brunelle F, ChumasP, et al. Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998;88:209-214.
75. Posnick JC. Cloverleaf skull anomalies: evaluation and staging of reconstruction. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 354-366.
76. Denis D, Duffier JL, Genitori L, Renier D, Saracco JB. Plagiocéphalie et strabisme. *Ophthalmologie* 1991;5:415-419.
77. Limón-De Brown E, Ortiz-Monasterio F, Feldman MS. Strabismus in plagiocephaly. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988;25:180-190.
78. Limón-De Brown E, Ortiz-Monasterio F, Barrera G. Estrabismo en enfermedad de Crouzon. *Cir Plast Ibero-latinoamericana* 1979;5(supl 1):209.
79. Dufier JL, Vinurel MC, Genitori L, Renier D, Sarraco JB. Plagiocéphalies et strabisme. *Ophthalmologie* 1991;5:415-419.

80. Bellew M, Chumas P, Mueller R, Liddington M, Russell J. Pre- and postoperative developmental attainment in sagittal synostosis. *Arch Dis Child* 2005;90:346-350.
81. Cohen MM, Jr. Perspectives on craniofacial anomalies syndromes, and other disorders. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: Saunders; 2002. pp.38.
82. Cohen SR, Cho DC, Nichols SL, Simms C, Cross KP, Burstein FD. American Society of Maxillofacial Surgeons outcome study: preoperative and postoperative neuro developmental findings in single suture craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2004;114:841-847.
83. Kapp-Simon KA, Figueroa A, Jocher CA, Schafer M. Longitudinal assessment of mental development in infants with nonsyndromic craniosynostosis with and without cranial release and reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 1993;92:831-839.
84. Kapp-Simon KA, Leroux B, Cunningham M, Speltz ML. Multisite study of infants with single-suture craniosynostosis: Preliminary report of presurgery development. *Cleft Palate Cranifac J* 2005;42:377-384.
85. Shipster C, Hearst D, Somerville A, Stackhouse J, Hayward R, Wade A. Speech, language, and cognitive development in children with isolated sagittal synostosis. *Dev Med Child Neurol* 2003;43:34-43.
86. Bertand JP, Levailant JM. Diagnostic prénatal des craniosténoses. *Neurochirurgie* 2006;52:246-258.
87. Pyo D, Persing JA. Craniosynostosis. En: Ashton SJ, Beasley RW, Thorne CHM, eds. *Grabb and Smith's Plastic Surgery*. Philadelphia: Lipincott Raven; 1977. pp. 281.
88. Miguel Ángel Vaca Ruiz análisis del estudio y el tratamiento y resultado de casos quirúrgicos de craneoestenosis en el hospital Infantil de México Federico Gómez febrero de 2005.
89. Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis Artículo de revisión *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;68(5):333-348.
90. 47. Posnick JC. Brachicephaly: bilateral coronal synostosis without midface deficiency. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. pp. 249-268.
91. Dhellemmes P, Pellerin P, Lejeune P, Lepoutre F. Surgica treatment of trigonocephaly. Experience with 30 cases. *Childs Nerv Syst* 1986;2:228-232.

92. Posnick JC. Trigenocephaly: metopic synostosis. En: Posnick JC,ed. Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. pp. 162-198.
93. Delgado-Hernández C, Mendizabal-Guerra R, Delgado-Ochoa MA, Muñoz-Bellizzia JA, Jiménez-Jiménez M, Monroy Sosa A, et al. Plagiocefalia anterior: descripción de técnica quirúrgica y revisión de la literatura de las opciones en el manejo neuroquirúrgico. Rev Hosp Jua Mex 2009;76:88-93.
94. Mottolese C, Szathmari A, Ricci AC, Ginguene C, Simon E,Paulus C. Plagiocéphalies positionnelles: place de l'orthèse crânienne. Neurochirurgie 2006;52:184-194.
95. Jiménez DF, Barone CM. Endoscopic techniques for craniosynostosis. Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am 2010;18:93-107.
96. Jiménez DF, Barone CM. Multiple-suture nonsyndromic craniosynostosis:early and effective management using endoscopic techniques. J Neurosurg Pediatr 2010;5:223-231.
97. Jiménez DF, Barone CM. The role of endoscopy in craniofacial surgery. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. Craniofacial Surgery. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2002. pp. 173-187.
98. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A, Carrillo A. Reconstructive surgery for Crouzon's disease and Apert's syndrome.En: Converse JM, MacCarthy JG, Wood-Smith D, eds. Symposium on Diagnosis and Treatment of Craneofacial Anomalies.New York: CV Mosby Co; 1979. pp. 370-384.
99. Tutino M, Chico F, Tutino MA, Goodrich JT, Ortiz-Monasterio F. Endoscopic intracranial, craneofacial and monobloc osteotomies with the aid of a malleable high-speed pneumatic drill: a cadaveric and clinical study. Ann Plast Surg 2000;44:1-7.
100. 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's deformities.Plast Reconstr Surg 1978;61:507-516.
101. Ortiz-Monasterio F. Surgical correction of Crouzon's deformity. En: Brent B, ed. Artistry of Reconstructive Surgery:Selected Classic Case Studies. St. Louis, MO: CV Mosby Co; 1983.
102. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A. Refinements on the monobloc orbitofacial in advancement. En: Caronni E,ed. Craniofacial Surgery. Boston: Little-Brown; 1985. pp 263

103. Fernando Chico Ponce de León Craneosynostosis. Il analisis of sindromatic craneosynostosis and different types of treatmet. Vol.68, noviembre- diciembre 2011

104. **GIUSEPPE CINALLI, M.D., CHRISTIAN SAINTE-ROSE**,Hydrocephalus and craniosynostosis **J Neurosurg 88:209–214, 1998**

# ANEXO 1

748428	7a	1	2	2	2	2	4
749227	1a	2	2	2	2	2	4
740142	3a	2	2	2	2	2	4
742010	1a	1	2	2	2	2	4
747354	2a	1	2	2	2	2	4
770130	30d	2	2	2	2	2	4
759958	1a	2	2	2	2	2	4
747548	2a	2	2	2	2	2	4
771598	7m	2	2	2	2	2	4
758952	9a	1	2	2	2	2	4
746468	7a	2	2	1	2	2	4
764578	2a	2	2	2	2	2	4
772379	6m	2	2	2	2	2	4
772718	1a	1	2	2	2	2	4
773424	6m	1	2	2	2	2	4
780485	10m	2	2	2	2	2	4
773030	1a	2	2	2	2	2	4
781274	6m	2	2	1	2	2	4
781817	1a	2	2	2	2	2	4
780833	4a	1	2	2	2	2	4
772718	4a	1	2	2	2	2	4
778278	6m	1	2	2	2	2	4
778411	1a	1	2	2	2	2	4
779898	8m	2	2	1	2	2	4
779551	10m	2	2	2	2	2	4
790434	1a	2	2	2	2	2	4
804420	11m	2	2	2	2	2	4
731620	4m	2	2	2	2	2	4
732137	2m	1	2	2	2	2	4
684207	4m	1	2	2	2	2	4
686392	5m	1	2	2	2	2	4
691401	7m	2	2	2	2	2	4
695445	21d	2	2	2	2	2	4
752103	1a	2	2	2	2	2	4
755676	1a	2	2	2	2	2	4
746645	1a	1	2	2	2	2	4
757947	1a	2	2	2	2	2	4
748093	7m	2	2	2	2	2	4
747929	8m	1	2	2	2	2	4
748428	7a	1	2	2	2	2	4
749227	1a	2	2	2	2	2	4
740142	3a	2	2	2	2	2	4
742010	1a	1	2	2	2	2	4

## ANEXO 2

770130	30d	2	2	2	2	2	4
721588	1a	2	2	2	2	2	4
740774	1a	1	2	2	2	2	4
741185	11m	2	2	2	2	2	4
713616	3a	2	2	1	2	2	4
718107	25d	1	2	2	2	2	4
731399	10m	2	2	2	2	2	4
741544	11m	2	2	2	2	2	4
742412	7m	1	2	2	2	2	4
744015	6a	1	2	2	2	2	4
704888	5a	2	2	2	2	2	4
744377	6m	2	2	2	2	2	4
744755	1a	1	2	2	2	2	4
722209	13a	2	2	2	2	2	4
738303	10a	2	2	2	2	2	4
751180	9m	2	2	2	2	2	4
715656	6a	2	2	2	2	2	4
741199	3a	2	2	2	2	2	4
710299	6m	2	2	2	2	2	4
711152	11m	2	2	2	2	2	4
704888	4m	2	2	2	2	2	4
705442	18d	2	2	2	2	2	4
713516	8m	2	2	2	2	2	4
706791	9m	2	2	2	2	2	4
713640	6a	2	2	2	2	2	4
716276	1a	1	2	2	2	2	4
715669	1a	2	2	2	2	2	4
717187	3a	1	2	2	2	2	4
740007	7m	1	2	2	2	2	4
664800	7a	2	2	2	2	2	4
791007	1a	2	2	2	2	2	4
809779	2a	1	2	2	2	2	4
805712	2a	2	2	2	2	2	4
811030	3m	1	2	2	2	2	4
792588	1a	1	2	2	2	2	4
807777	2a	2	2	2	2	2	4
773424	6a	1	2	2	2	2	4
793250	3m	1	2	2	2	2	4
812126	3m	2	2	2	2	2	4
780485	7a	2	2	2	2	2	4
793783	1a	2	2	2	2	2	4
811917	7m	1	2	2	2	2	4
793787	1a	2	2	2	2	2	4
814510	5d	2	2	2	2	2	4
795246	5a	2	2	2	2	2	4

### ANEXO 3

759550	6m	1	2	2	2	2	1
748773	10m	1	2	2	2	2	1
758502	1a	2	2	2	2	2	1
771207	2m	1	2	2	2	2	1
771636	3m	1	2	2	2	2	1
771787	9m	2	2	2	2	2	1
772172	3m	1	2	2	2	2	1
781111	6m	1	2	2	2	2	1
782618	9m	1	2	2	2	2	1
783282	11m	1	2	2	2	2	1
774170	1a	1	2	2	2	2	1
776281	7m	1	2	2	2	2	1
773112	2a	2	2	2	2	2	1
748943	8m	2	2	2	2	2	1
776792	1a	2	2	2	2	2	1
783899	1a	1	2	2	2	2	1
11996	3m	2	2	2	2	2	1
777992	6m	1	2	2	2	2	1
787988	1a	1	2	2	2	2	1
786600	2a	1	2	2	2	2	1
802911	6a	2	2	2	2	2	1
790315	9m	1	2	2	2	2	1
803506	3a	1	2	2	2	2	1
790556	1a	1	2	2	2	2	1
790968	1a	1	2	2	2	2	1
808157	11m	1	2	2	2	2	1
808048	1a	1	2	2	2	2	1
792414	4m	1	2	2	2	2	1
811488	5m	1	2	2	2	2	1
812500	8m	1	2	2	2	2	1
793691	9m	2	2	2	2	2	1
814525	10m	2	2	2	2	2	1
814637	2a	2	2	2	2	2	1
814481	4m	1	2	2	2	2	1
794644	9m	2	2	2	2	2	1
808175	4a	1	2	2	2	2	1
810679	8a	1	2	2	2	2	1
794967	1a	2	2	2	2	2	1
818910	4a	1	2	2	2	2	1
796386	5m	2	2	2	2	2	1
717825	2a	1	2	2	2	2	1
677124	4m	1	2	2	2	2	1
756263	5a	2	2	2	2	1	
758279	2a	1	2	2	2	1	
759020	7a	2	1	2	1	1	

**ANEXO 4**

751118	2a	2	2	2	2	1	
751117	3a	2	2	2	2	1	
766514	2a	2	2	2	2	1	
769173	9m	2	2	2	2	1	
768894	6a	2	2	2	2	1	
769636	1a	1	2	2	2	1	
785074	2a	2	1	2	2	1	
788221	2a	2	2	2	1	1	
788909	10m	1	2	2	2	1	
788221	4a	2	1	2	2	1	
768894	10m	2	2	2	2	1	
788909	27d	1	2	2	2	1	
790369	1a	1	2	2	2	1	
808334	2a	1	1	2	2	1	
758263	10a	2	2	2	2	1	
814097	1a	2	2	2	2	1	
795069	2a	2	1	2	2	1	
814097	2a	2	2	2	2	1	
778909	2a	1	1	2	1	1	
807324	7m	2	2	2	2	2	4
790675	8m	2	2	2	2	2	4
806228	5m	2	2	2	2	2	4
807324	7m	2	2	2	2	2	4
804237	5m	1	2	2	2	2	4
780485	5a	2	2	2	2	2	4
804172	1a	2	2	2	2	2	4
801876	4a	1	2	2	2	2	4
791901	1a	1	2	2	2	2	4
792042	4a	1	2	2	2	2	4
792915	5m	1	2	2	2	2	4
793492	3m	2	2	2	2	2	4
812073	2a	2	2	2	2	2	4
793657	2a	2	2	2	2	2	4
812118	7m	1	2	2	2	2	4
814068	1a	1	2	2	2	2	4
808789	7a	2	2	2	2	2	4
813626	1a	2	2	2	2	2	4
815327	6m	2	2	2	2	2	4
794565	1a	1	2	2	2	2	4
794544	1a	1	2	2	2	2	4
817322	1a	1	2	2	2	2	4
815823	1a	1	2	2	2	2	4
795205	7m	2	2	2	2	2	4
816325	11m	1	2	2	2	2	4
795378	7m	2	2	2	2	2	4

**ANEXO 6**

748658	57d	2	2	2	2	1	
759587	5m	1	2	2	2	1	
764054	11m	1	2	2	2	1	
804172	8a	2	2	2	2	1	
792228	2a	2	2	2	2	1	
742164	1a	1	2	2	2	1	
784648	6m	1	2	2	2	1	
780675	2m	2	2	2	2	1	
813526	2a	2	2	2	2	1	
813526	2a	2	2	2	2	1	
771506	6m	2	2	2	1	1	
816225	1a	2	2	2	2	2	1
795378	8m	2	2	2	2	2	1
795705	1a	1	2	2	2	2	1
819527	6m	2	2	2	2	2	1
818676	6m	2	2	2	2	2	1
795779	8m	2	2	2	2	2	1
819810	3a	2	2	1	2	2	1
820787	7m	2	2	2	2	2	1
796324	11m	1	2	2	2	2	1
796337	3a	1	2	2	2	2	1
790393	6m	1	2	2	2	2	1
741549	2a	1	2	2	2	2	1
683568	6m	1	2	2	2	2	1
683650	6m	1	2	2	2	2	1
684757	1a	1	2	2	2	2	1
758263	2a	2	2	2	2	2	5
789835	3a	2	2	2	2	2	5
790467	3a	2	2	2	2	2	5
791018	6m	1	2	2	2	2	5
748051	1a	1	2	2	2	2	2
771881	5m	1	2	2	2	2	2
766898	1a	1	2	2	2	2	2
768496	1a	2	2	2	2	2	2
739306	8m	1	2	2	2	2	2
780533	1a	2	2	2	2	2	2
781467	2a	2	2	2	2	2	2
778486	7m	1	2	2	2	2	2
800262	11m	2	2	2	2	2	2
790229	5m	1	2	2	2	2	2
787919	1a	2	2	2	2	2	2
810603	8m	1	2	2	2	2	2
792978	6m	2	2	2	2	2	2
790488	2a	1	2	2	2	2	2
808767	2a	1	2	2	2	2	2

**ANEXO7**

793921	2a	2	2	2	2	2	2
807158	2a	2	2	2	2	2	2
794394	1a	1	2	2	2	2	2
816506	5m	2	2	2	2	2	2
669796	1a	1	2	2	2	2	2
719041	1a	2	2	2	2	1	
679535	12a	2	2	2	2	1	
728740	6m	2	2	2	2	1	
749618	7a	2	2	2	2	1	
765981	4a	2	2	2	2	2	3
740805	1a	2	2	2	2	2	1
790742	7m	2	2	2	2	2	1
740890	10m	2	2	2	2	1	
748773	10m	1	2	2	2	2	1
747354	2a	1	2	2	2	2	4
748051	1a	1	2	2	2	2	2
758502	1a	2	2	2	2	2	1
748943	8m	2	2	2	2	2	3
759020	2a	2	2	2	2	1	
751136	7a	2	2	2	2	2	3
751118	2a	2	2	2	2	1	
759587	5m	1	2	2	2	1	
759958	6m	2	2	2	2	2	3
756263	5a	2	2	2	2	1	
748658	4a	2	2	2	2	1	
758279	2a	1	2	2	2	1	
759550	6m	1	2	2	2	2	1
745028	9a	2	2	2	2	2	1
683650	3a	1	2	2	2	2	1
687113	1a	1	2	2	2	2	1
613197	8m	2	2	2	2	1	
687168	8m	2	2	2	2	2	1
594795	2a	2	2	2	2	2	1
687498	8m	2	2	2	2	2	1
687616	7m	2	2	2	2	1	
651604	5a	1	2	2	2	1	
687938	2a	2	2	2	2	2	1
695086	2m	1	2	2	2	2	2
688118	2m	2	2	2	2	2	1
687921	3a	2	2	2	2	2	1
688316	7m	1	2	2	2	2	1
688620	4a	2	2	2	2	2	1
672729	8m	1	2	2	2	2	1
683568	6m	1	2	2	2	2	1
683650	1a	1	2	2	2	2	1

**ANEXA 8**

669796	1a	1	2	2	2	2	2
677124	9m	1	2	2	2	2	1
684737	1a	1	2	2	2	2	2
685650	7m	1	2	2	2	2	2
685174	11m	2	2	2	2	2	1
678777	6m	1	1	2	1	1	
677714	1a	2	2	2	2	2	4
611581	2a	2	2	2	2	2	4
679597	6m	2	2	2	2	2	4
791148	1a	1	2	1	2	2	1
741203	1a	2	2	2	2	2	1
719951	3a	1	2	2	2	2	1
741843	1a	2	2	2	2	2	1
742063	3a	2	2	2	2	2	1
743222	1a	2	2	2	2	2	1
742164	3a	1	2	2	2	1	
741549	1a	1	2	2	2	2	1
742164	1a	1	2	2	2	1	
717825	2a	1	2	2	2	2	1
718677	1a	1	2	2	2	2	1
718677	11m	2	2	2	2	2	1
742675	3a	1	2	2	2	2	1
741867	10m	2	2	2	2	1	
736208	2m	1	2	2	2	2	1
717836	2a	2	2	2	2	2	1
722512	2a	2	2	2	2	1	
687938	8a	1	2	2	2	2	2
743182	7a	2	2	2	2	1	
735395	1a	1	2	2	2	2	1
742186	1a	2	2	2	2	2	1
719536	2a	2	2	2	2	1	
716566	1a	2	2	2	2	1	
743449	2m	1	2	2	2	2	1
719041	1a	2	2	2	2	1	
731491	5a	2	2	2	2	1	
731320	2a	1	2	2	2	1	
743925	5m	2	2	2	2	2	1
743108	4a	1	2	2	2	2	2
738247	5m	2	2	2	2	2	3
742740	1a	1	2	2	2	2	1
742266	1a	1	2	2	2	1	
737143	1a	2	2	2	2	2	1
742302	1a	1	2	2	2	1	
745128	1a	1	2	2	2	2	1
745160	7m	1	2	2	2	2	1

## ANEXO 9

745345	4a	2	2	2	2	1	
745395	4a	2	2	2	2	1	
751999	2a	2	2	2	2	1	
743836	1a	1	2	2	2	2	2
745708	5m	1	2	2	2	2	1
719083	6a	2	2	2	2	1	
745724	1a	2	2	2	2	2	1
746389	10m	1	2	2	2	2	1
751421	4m	2	2	2	2	2	3
747548	10m	2	2	2	2	2	3
747602	55d	2	1	2	2	2	3
746872	7d	1	2	2	2	2	1
736182	8a	2	2	2	2	1	
747365	5m	1	2	2	2	2	1
688451	2a	1	2	2	2	1	
689256	2a	1	2	2	2	2	1
684207	2a	1	2	2	2	2	1
683658	2a	1	2	2	2	2	1
710036	3a	1	2	2	2	2	1
689986	10m	2	2	2	2	1	
670557	3a	1	2	2	2	1	
710285	16a	2	2	2	2	1	
692590	1a	2	2	2	2	1	
710601	1a	2	2	2	2	1	
710653	2a	1	2	2	2	2	1
930816	8m	2	2	2	2	1	
711152	8m	2	2	2	2	1	
711626	5a	2	2	2	2	1	
940202	1a	1	2	2	2	1	
703229	5m	1	2	2	2	2	2
704323	8m	1	2	2	2	2	2
712725	6m	2	2	2	2	2	1
712948	7m	1	2	2	2	2	1
713002	5d	2	2	2	2	1	
706249	21d	2	2	2	2	2	1
714159	5a	2	2	2	2	1	
714256	1a	2	2	2	2	2	1
714302	9m	2	2	2	2	2	1
714399	10m	2	2	2	2	1	
631725	10a	2	2	2	2	1	
714904	9m	1	2	1	2	2	5
706040	1a	1	2	2	2	2	1
715153	7a	1	2	2	2	1	
715410	11m	1	2	2	2	1	
716049	6a	2	2	2	2	2	5

ANEXO 10

716192	3m	2	2	2	2	2	2
709044	3a	2	2	2	2	1	
716467	6a	1	2	2	2	2	1
721530	3a	2	2	1	2	2	5
717825	5m	1	2	2	2	2	1
715910	2a	1	2	2	2	1	
711344	3a	2	2	2	2	2	3
701733	3a	1	2	2	2	2	1
718529	2a	2	2	2	2	1	
718576	4a	2	2	2	2	2	1
691401	4a	2	2	2	2	2	1
715153	8a	1	2	2	2	1	
718677	4m	1	2	2	2	2	1
718930	1a	2	2	2	2	1	
718929	8a	2	2	2	2	1	
718074	2a	1	2	2	2	2	1
719083	3a	2	2	2	2	1	
719181	1a	2	2	2	2	1	
642623	8a	1	2	2	2	2	1
719472	2m	1	2	2	2	2	1
727252	7m	1	2	2	2	2	4
719928	7m	2	2	2	2	2	4
719980	3m	1	2	2	2	2	1
719978	4m	1	2	2	2	2	1
740316	7m	2	2	2	2	1	