



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA
SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

**Craneosinostosis Metópica (Trigonocefalia).
Resultados Quirúrgicos de pacientes tratados en el
Instituto Nacional de Pediatría (periodo 2002-2011).**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALIDAD EN
NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA
DR. ALBERTO ANDRADE DEL RÍO

ASESOR
DR. ALFONSO MARHX BRACHO



MÉXICO D.F.

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.



Dr. Alejandro Serrano Sierra
Director General Instituto Nacional de Pediatría

Dra. Rosaura Rosas Vargas
Directora de Enseñanza

Dr. Luis Martín Garrido García
Jefe de Departamento de Pre y Posgrado

Dr. Fernando Rueda Franco
Profesor titular del curso de Neurocirugía Pediátrica

Dr. Alfonso Marx Bracho
Asesor de Tesis

Dr. Marcial Anaya Jara
Co-Asesor de Tesis

ÍNDICE

	Pág.
Resumen estructurado	5
Pregunta de investigación	6
Marco Teórico	6
Antecedentes	6
Consideraciones anatómicas, embriológicas y fisiopatológicas.....	7
Etiología	8
Fisiopatología	8
Diagnóstico	9
Tratamiento	14
Material de fijación	15
Complicaciones	18
Evolución	19
Planteamiento del problema	20
Justificación	20
Factibilidad	21
Hipótesis	21
Objetivo general	21
Objetivos específicos	21
Material y Métodos	21
Clasificación de la investigación.....	21
Población de estudio	21
Criterios de inclusión	22
Criterios de exclusión	22
Tamaño de la muestra	22
Descripción del estudio	22
Variables (definiciones operacionales y conceptuales).....	22
Procedimientos	24
Consideraciones éticas	24
Cronograma de actividades	24
Recursos humanos y recursos materiales	24

Productos esperados: difusión	25
Revisión de la literatura	25
Resultados	26
Discusión	43
Conclusiones	44
Referencia Bibliográfica	45
Anexos	48

1- RESUMEN ESTRUCTURADO

Marco Teórico: Craneosinostosis se refiere a la fusión prematura de suturas craneales que se manifiesta por dismorfias cráneo-faciales así como por síntomas neurológicos y sistémicos de diversos grados y gravedad. Se clasifican en Simples o Complejas y en primarias o secundarias. La Trigonocefalia resulta del cierre prematuro de la Sutura Metópica y sutura Frontoetmoidal.

Planteamiento del problema: El Instituto Nacional de Pediatría es un nosocomio de referencia Craneosinostosis, de ello la necesidad de conocer el comportamiento de la Trigonocefalia y nuestros resultados quirúrgicos.

Objetivo general: Describir la evolución del tratamiento quirúrgico así como los resultados del mismo en pacientes con Craneosinostosis Metópica. **Objetivos específicos:** Describir las características clínicas y de imagen en estos pacientes. Evaluar los diferentes procedimientos quirúrgicos utilizados, la evolución de los mismos y su resultado funcional y estético.

Material y métodos: Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo. Población objetivo: Pacientes pediátricos con Trigonocefalia. Población elegible: Pacientes con expediente en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido del 01 de enero del 2002 al 31 de diciembre del 2011. Criterios de inclusión: Pacientes con diagnóstico de Trigonocefalia de edad pediátrica atendidos en el INP de enero del 2002 a diciembre de 2011, sometidos a procedimientos neuroquirúrgicos que cuenten con expediente y tengan seguimiento mínimo de 3 meses de posquirúrgico.

Resultados: Se revisaron 157 expedientes de pacientes con Craneosinostosis, de los cuales 24 correspondieron a Trigonocefalia y de estos 22 cumplieron los criterios para su inclusión, 5 fueron mujeres y 17 hombres. 12 pacientes tuvieron un neurodesarrollo normal previo a la cirugía, 10 presentaba retraso psicomotriz leve (1 epilepsia). El procedimiento neuroquirúrgico se realizó entre los 3 y 43 meses de edad. El tipo de cirugía varió dependiendo del o los defectos y los requerimientos individuales de cada niño. Se empleó material de fijación absorbible en 20 caso, en 1 placas de titanio y en 1 fijación con alambre de acero. Tres pacientes tuvieron complicaciones quirúrgicas todas ellas consideradas menores. Hubo mejoría posquirúrgica en el neurodesarrollo ($p < 0.003$). 12 pacientes presentaban neurodesarrollo normal prequirúrgico en comparación con 16 en el posquirúrgico. 10 pacientes presentaron retraso psicomotriz leve preoperatorio y solo 6 en el posoperatorio, 1 de ellos con epilepsia. En lo relativo al cambio estético hubo una clara mejoría en los aspectos evaluado en el posquirúrgico.

Discusión: Las series más grandes de pacientes reportan entre el 7%-23 % en relación con todas la Craneosinostosis, siendo muy similar a lo reportado en este trabajo (15.3%). En la distribución por sexo se observó predominio de varones. Las técnicas quirúrgicas empleada se corresponden a las utilizadas en otras sedes hospitalarias. Los tiempos quirúrgicos son similares a lo reportado por la literatura mundial. Se presentaron complicaciones en el 13.6 % de nuestros pacientes, menor a los reportado en la literatura. Se encontró mejoría significativa en el posquirúrgico en cuanto al desarrollo neurológico. Los resultados estéticos, si bien no pueden ser medidos estadísticamente, sí muestran una tendencia clara a la mejoría.

Conclusiones: Los resultados tanto funcionales como estéticos obtenidos son adecuados en relación con los reportes en la literatura. Las complicaciones que se presentaron en nuestros pacientes son menores que las descritas por otros autores. Los procedimientos quirúrgicos realizados son equiparables con los reportados y las diferencias entre ellos no modifican el resultado funcional ni estético. Hubo mejoría significativa en el neurodesarrollo en el posquirúrgico con una $p < 0.003$. Todos los casos presentaron mejoría estética.

Se requieren estudios prospectivos en los cuales se empleen escalas de neurodesarrollo y para valoración estéticas para poder evaluar de forma más precisa el comportamiento de esta enfermedad en nuestro medio y poder establecer guías de tratamiento que condicionen resultados óptimos en nuestros pacientes, así como elaborar protocolos de diagnóstico para referencia y manejo en etapas más tempranas.

2- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los resultados quirúrgicos obtenidos en pacientes con Trigonocefalia en la última década en el Instituto Nacional de Pediatría, en relación con el neurodesarrollo y resultado estético, según la técnica quirúrgica empleada, el estado neurológico preoperatorio y la edad al momento de la cirugía?

3- MARCO TEÓRICO

La Craneosinostosis es una entidad conocida desde la antigüedad, algunas evidencias de ello se encuentran en textos clásicos, como la descripción de un personaje llamado Thersites con características de Turricefalia en la *Ilíada* de Homero “.. el hombre más feo fue el que vino de Troya... su estrecha cabeza...”.

Algunos de los más prestigiados médicos de la antigüedad como Hipócrates y Galeno realizaron descripciones detalladas de las deformidades craneales y su relación con las suturas.

La evolución histórica del estudio de las malformaciones craneofaciales congénitas se remonta a 1557, cuando Lycosthene describe la Acrocefalosindactilia, que, cuatro siglos después, en 1906, adquiere su nombre actual propuesto por Apert. Sömmerring, en 1839, fue el primer autor moderno quien hizo referencia a dicha patología y quien estudió su relación con las suturas craneales.ⁱ Adolp Wilham Otto, en 1831, describió el cierre de las suturas y la consecuente deformidad craneal e introdujo el concepto de crecimiento compensatorio en otra parte del cráneoⁱⁱ, concepto que fue perfeccionado por Virchow en 1851 al describir la detención perpendicular a la sutura cerrada y la sobre-expansión a través de la sutura patente, llamándole Craneoestenosis.ⁱⁱⁱ Otras alteraciones fueron descritas al comienzo del siglo XX, como la Disostosis Craneofacial descrita por Crouzon en 1912.

Fue Bertolotti en 1914 quien introdujo el término de Craneosinostosis. Moss, en 1959, demostró a través de las cirugías craneales en niños con craneosinostosis que existía un mismo patrón de crecimiento craneal, relacionado con la fusión de cada sutura craneal específica, que existía una proyección radial de crecimiento compensatorio y que estaban involucradas las suturas de la base del cráneo.^{iv} La cirugía craneofacial moderna se debe a Paul Tessier quien innovó las técnicas quirúrgicas durante la década de los sesenta, tomando en cuenta no únicamente la “liberación del cerebro”, sino también considerando una mejoría estética aceptable, argumentando que el objetivo era “preservar y restaurar la eficiencia funcional del cerebro, visión, estructuras faciales, así como obtener una mejoría estética de la región”.^v

En el siglo pasado (1993) comienza el estudio y la identificación de factores genéticos como causa de algunos tipos de *Craneosinostosis*.^{viii.}

La incidencia de Craneosinostosis es de 1 de cada 1800-2100 nacidos vivos. En México un 60% tendrán una supervivencia superior a un año. Solo en un 13% de los casos se afectan múltiples suturas.^{ix}

Craneosinostosis se refiere a la fusión de suturas craneales que se manifiesta por dismorfia cráneo-facial, síntomas y signos neurológicos y sistémicos de diversos grados y gravedad. El término *Craneostenosis* se refiere a la reducción de algún diámetro craneal.

Las Craneosinostosis se clasifican en Simples o Complejas (dependiendo si afectan a una o varias suturas) y en Primarias o Secundarias. Las primarias son un trastorno del desarrollo de causa genética y, con frecuencia, presente al nacimiento, y a su vez se dividen en

sindromáticas (familiares, hereditarias, “*Síndromes Craneofaciales*”, “*Disostosis Craneofaciales*” ó “*Dismorfias Craneofaciales*”) y no sindromáticas (aisladas). Las secundarias son trastornos adquiridos causados por otra patología conocida (microcefalia, trastornos hematológicos como la talasemia, anemia de células falciformes y policitemia vera, algunas alteraciones metabólicas como hipertiroidismo y raquitismo, teratogénicas como el uso de fenitoina, valproato, retinoides, fluconazol, ciclofosfamida y tabaquismo durante el embarazo, y malformaciones como encefalocele y holoprosencefalia).^x Ocasionalmente ocurren después de la colocación de válvulas para tratamiento de la hidrocefalia, cuando hay descompresión brusca y disminución súbita de la presión intracraneal.

Dentro de las clasificaciones en uso en la actualidad destacan la Clasificación de Tessier,^{xi} the American Cleft Palate Association, y la clasificación de Van der Meulen^{xii}, aunque por su practicidad la Clasificación de David y Poswillo es empleada de forma rutinaria.^(Anexo 3)

Lo casos No Sindromáticos son esporádicos y son los más frecuentes (pueden tener origen genético sin herencia mendeliana) con incidencia de 0.6 por 1000 nacido vivos.^{xiii} Las Craneosinostosis Sindromáticas representan del 10-20% de los casos y se encuentran descritos más de 100 Síndromes en los que se presentan, calculándose una incidencia global en 1 por 2000-2500 nacidos vivos. La prevalencia al nacimiento de todos los tipos de Craneosinostosis (aislada y sindromática) es de 343 por un millón. La craneosinostosis sagital (Escafocefalia) es la más común con un 40-60%, seguida de la coronal con un 20-30%, de la cual la unilateral es dos veces más frecuente que la bilateral. Metópica ocurre en < 10%, seguida de la sinostosis de la sutura lambdoidea con un 2%.^{xiv}

3.1- Consideraciones anatómicas, embriológicas y fisiopatológicas:

Las suturas son articulaciones entre los huesos craneales, componentes esenciales de la calvaria en desarrollo. El crecimiento del esqueleto craneofacial depende de una serie de complejas interacciones entre cerebro, duramadre, suturas y márgenes óseos. Por ello, las deformidades craneales pueden condicionar secundariamente compromiso neurológico

El cráneo comienza su desarrollo embrionario a partir del día 23; se puede dividir en neurocráneo, que rodea el cerebro y se origina del mesénquima circundante, y el viscerocráneo que se forma a partir de los primeros tres arcos branquiales y forma el esqueleto facial. A su vez el neurocráneo puede ser dividido en dos: el condrocráneo, que hace referencia a la base del cráneo y se origina del mesodermo paraxial y presenta osificación endocondral, y la bóveda craneal, considerado el cráneo membranoso. Ambos difieren tanto en su origen embriológico como en su esquema de osificación. Los huesos membranosos de la bóveda, su sutura y la duramadre debajo de ellos, se forman a partir de las células de las crestas neurales cefálicas. La osificación se inicia a partir de una membrana fibrosa llamada Ectomenix, al presentar áreas de condensación en zonas inespecíficas a partir del segundo mes. En los márgenes de estos huesos en desarrollo se observan células osteoprogenitoras conocidos como “frentes osteogénicos”. La proximidad entre estos frentes origina las suturas, contribuyendo en ello la fuerza de distensión del cerebro en su rápido crecimiento.^{xv}

El Ectomenix también deriva en el periostio en el exterior y en la duramadre (que aparece entre los días 51 y 53) en el interior. Los sitios de formación de las suturas corresponden a la localización de mayor reflexiones durales, lo que contribuye a que las fuerza tensionales generadas por la expansión del cráneo desarrollen la localización de las suturas y eviten el cierre prematuro u osificación de las mismas, lo que lleva a la conclusión de que la duramadre es indispensable para el desarrollo de las suturas inmaduras.

Se han demostrado múltiples factores de regulación genética, factores de crecimiento y factores de transcripción en la formación de las suturas, entre los que destacan el rol de los receptores del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR-1, 2, 3, 4) y factores transformadores del crecimiento (TGF-1, 2, 3).

En los humanos las suturas craneales de mayor importancia se encuentran entre los huesos frontales (Sutura metópica), entre los huesos parietales (sutura sagital), entre los huesos parietal y frontal (de cada lado, sutura coronal), entre el hueso occipital y el parietal (sutura lambdoidea) y la sutura escamosa entre el parietal, temporal y el hueso esfenoides. Por lo descrito en líneas previas se puede entender que la formación de las suturas requiere de una interacción de tejidos, influencias genéticas y señales reguladoras que aún no se conocen con precisión. Lo que sí es bien conocido es que el crecimiento encefálico es el principal factor que condiciona el crecimiento craneal.

Las suturas se clasifican en Suturas mayores a las cuales corresponden la Metópica, Coronal, Sagital y Lambdoidea y tres suturas adicionales que son la frontonasal, temporoescamosa y frontoesfenoidal. Las suturas metópica, coronal y sagital constituyen la fontanela anterior y las suturas sagital y lambdoidea constituyen la fontanela posterior.^{xvi}

El tamaño de los huesos del cráneo se cuadruplica en los primeros dos años. En los primeros dos años de vida el cerebro alcanza un 75 % de su tamaño en el adulto y el restante 25% se logra antes de los 18 años.

El cierre fisiológico de fontanelas y suturas ocurre en etapas específicas, la fontanela posterior se cierra a los 2 meses y la anterior a los 2 años, la fontanela anterolateral cierra a los tres meses y la posterolateral al año. Mientras la sutura metópica cierra a los dos años de vida, el resto de suturas cierran en la edad adulta cuando el crecimiento craneal es completo.

3.2- Etiología:

La etiología de la Craneosinostosis es muy heterogénea, una gran variedad de trastornos metabólicos, hematológicos, teratógenos, malformaciones y mutaciones genéticas son bien conocidas como causa de craneosinostosis.

3.3- Fisiopatología:

A lo largo de la historia se han propuesto diversas teorías con la finalidad de explicar el cierre prematuro de las suturas craneales, desde Virchow en 1851 que aseguraba que las suturas se cerraban de forma prematura porque eran anormales. Otra de las teorías explicaba el cierre de las mismas como consecuencia de la detención del crecimiento de la base del cráneo, lo cual actualmente se encuentra rebatido ya que se sabe que una alteración primaria en la forma de la bóveda craneana conduce a una deformidad secundaria de la base y no viceversa.

En la actualidad, en el apartado de genética se sabe que la mutación de los genes de FGFR2, FGFR3 y TWIST ocasiona una inhibición de la apoptosis de los osteoblastos, ocasionando una fusión prematura de las suturas.^{xvii xviii xix xx}

Las sinostosis sagital y coronal pueden ser familiares (trastorno autosómico dominante). Se han identificado mutaciones en genes FGFRs y TGFs en diferentes patologías como son la Craneosinostosis tipo Boston, Apert, Crouzon, Meunke y Pfeiffer, Síndrome de Jackson-Weiss y se relacionan más con Craneosinostosis sindrómicas.

Las etiologías no genéticas son múltiples y un ejemplo de ellas es la restricción de la cabeza fetal en caso de Craneosinostosis simple. Aunque esto puede condicionar alteraciones o deformidades craneanas sin verdadera Craneosinostosis.

La ausencia o fusión de las suturas durante el desarrollo producen patrones característicos de deformidades craneofaciales progresivas que incluyen a los huesos de la base del cráneo. Se debe considerar para el diagnóstico que los Síndromes Craneoestenóticos cuatro elementos básicos: las deformidades estéticas, el síndrome neurológico, las alteraciones orbitarias y las de macizo facial.

Las anomalías craneofaciales típicamente se han dividido en dos grupos: Craneosinostosis y Hendidura. A su vez las Craneosinostosis se dividen en Aisladas y Sindromáticas.

Los principios de Virchow modificados han sido usados para describir la totalidad de deformidades del cráneo vistas en el cierre de cada sutura. Consisten en cuatro reglas:

- 1.- Los huesos directamente adyacentes a la sutura cerrada actúan como un solo hueso con potencial de crecimiento disminuido.
- 2.- Depósito asimétrico de hueso ocurre a lo largo del perímetro de la sutura con incremento del depósito en el margen externo.
- 3.- En suturas no perimétricas en línea con la sutura fusionada se deposita hueso de forma simétrica en sus bordes.
- 4.- En suturas perimétricas adyacentes a la sutura fusionada compensa en un grado mayor que las otras suturas distantes.

Restringe el crecimiento perpendicular a la sutura afectada, por consiguiente con el fin de compensar el crecimiento encefálico, el craneal crece de forma paralela a la sutura afectada.

Teoría de Moss: la duramadre ejerce fuerzas tensionales restrictivas que limitan el crecimiento óseo y condicionan el cierre de las suturas.

3.4- Diagnóstico:

El diagnóstico de una Craneosinostosis primaria no sindromática se basa en las características morfológicas descritas con los principios de Virchow. Habitualmente se presenta al nacimiento y se hace más manifiesta con el paso del tiempo por lo que la observación clínica es esencial. A la exploración física también puede ser evidente la falta de movilidad a través de las suturas fusionadas o una cresta palpable sobre dichas suturas.

Dentro del Síndrome neurológico los principales elementos a considerar son la deficiencia mental, el síndrome de hipertensión intracraneana y la hidrocefalia.^{xxi} La deficiencia mental se presenta en 2.4-4.7% de los casos y se asocia a algunos síndromes craneofaciales como Apert.^{xxii} El síndrome de hipertensión intracraneana se presenta predominantemente en sinostosis múltiples y se manifiesta a cualquier edad con cefalea y alteraciones visuales (edema y atrofia de papila). Hidrocefalia se presenta con mayor frecuencia en Síndromes Craneofaciales con alteraciones severas de la base del cráneo y debe ser diferenciada de la ventriculomegalia que acompaña a algunos casos de Craneosinostosis.

La alteración orbitaria más común es la Orbitoestenosis que es causante de Exoftalmos, y es secundaria a hipoplasia orbitaria. Dichas alteraciones se presentan con afección severa de la fosa anterior.

Los estudios radiográficos caracterizan las anomalías estructurales. La tomografía computada puede identificar con precisión la extensión de la fusión y los defectos en los huesos adyacentes. Se pueden examinar las anomalías cerebrales, incluidas la hidrocefalia, así como las deformidades de la base del cráneo. También permite evaluar la relación espacial o simétrica entre la órbita y su contenido y el contenido craneano.^{xxiii}

Las reconstrucciones tridimensionales ayudan en la clasificación de desórdenes craneofaciales y su planeación quirúrgica.^{xxiv}

La cefalometría es la medición precisa de las dimensiones del cráneo y es un método empleada como auxiliar diagnóstico.^{xxv}

En ocasiones, cuando los datos clínicos y de imagen se superponen, se puede dificultar el diagnóstico específico y en estos casos los diagnósticos moleculares son de gran ayuda, como en los síndromes de Apert o Crouzon.^{xxvi}

Genética: La mutación en genes específicos se ha identificado en las Craneosinostosis Sindromáticas autosómicas dominantes. La mayoría afectan genes que codifican para miembros de la familia de los receptores de crecimiento fibroblástico.^{xxvii} En los síndromes de Crouzon, Apert, Muenke o Pfeiffer se han encontrado alteraciones en FGFR2 o FGFR3.^{xxviii,xxix}

El gen TWIST codifica un factor de transcripción básico que es responsable del desarrollo de las células mesenquimatosas durante la neuralización craneal, lo que condiciona disminución de actividad osteoclastica y la formación de hueso se incrementa, lo que lleva a la osificación craneal prematura.

A continuación se hace mención de tipos específicos de Craneosinostosis y sus características distintivas.

Escafocefalia o Sinostosis Sagital: (1 en 2000 nacidos vivos). Causada por el cierre de la sutura sagital y corresponde a la forma más frecuente de Craneosinostosis. Se presenta alargamiento anteroposterior con abombamiento compensatorio de la región frontal y occipital, puede mantenerse abierta la fontanela bregmática y palpase una cresta ósea correspondiente a la sutura sagital. En general no se acompaña de síntomas neurológicos ni alteraciones faciales u orbitarias.

Plagiocefalia: Cierre unilateral de la sutura coronal pero con involucro de las suturas frontoesfenoidal, frontoetmoidal y esfenozigomática^{xxx} (1 en 10000 nacidos vivos). Se manifiesta por aplanamiento de la frente y elevación de la ceja ipsilateral, la frente del lado opuesto es prominente y la oreja del lado afectado se encuentra desplazada hacia adelante y abajo por la mal posición del peñasco homolateral. La órbita se encuentra elevada, retraída y rotada (órbita en arlequín, "Mardi Gras": martes de carnaval). El mentón y la punta nasal se encuentran desviados hacia el lado no afectado y la raíz nasal desviada al lado enfermo. El zigoma y el maxilar superior pueden presentar hipoplasia.^{xxxi}

El cierre prematuro de una o ambas suturas lambdoideas se conoce como Plagiocefalia posterior, en la cual hay aplanamiento posterior, la frente sobresale y la oreja puede tener una implantación más baja, simétrica o posterior en relación con la contralateral. Corresponde aproximadamente del 2-4% de las Craneosinostosis.

Trigonocefalia: Resulta del cierre prematuro de la sutura Metópica y suturas frontoetmoidales. Corresponde en algunas series al 6% de los casos, aunque esto varía reportándose en otras series hasta el 23%. Se calcula una incidencia de 7 por 2500 nacidos vivos. Se observa una frente estrecha en forma triangular con una cresta prominente en la línea media que semeja una costilla (“cráneo en quilla”), una depresión orbitaria superolateral e hipotelorismo. Puede estar asociada a malformaciones cerebrales en la línea media.^{xxxii}

Acrocefalia: “Cráneo en Torre”. Sinostosis combinada de suturas sagital, coronal y lambdaidea. Se caracteriza por porción anterior del cráneo elevada en relación con la posterior, lo que causa que la bóveda tenga una inclinación en sentido anteroposterior. Dicho trastorno se observa en Crouzon y Apert.

Braquicefalia: Resulta del cierre bilateral de la sutura coronal. El cráneo se encuentra disminuido en sentido longitudinal e incrementado en altura y ancho. Se observa retrusión frontal y de los rebordes orbitarios, frente vertical y ensanchada. Órbitas arlequinadas.

Oxicefalia: Cierre precoz de todas las suturas del cráneo. Habitualmente el diagnóstico es tardío. Tiene dos formas de presentación, la clásica o asimétrica y la forma simétrica de crecimiento “armónico”. Hay cierre prematuro de fontanelas, existiendo un cráneo armónicamente pequeño y cuyo diagnóstico diferencial se plantea con la microcefalia resolviéndose el problema al constatar impresiones digitiformes en las radiografías de cráneo y fundamentalmente conflicto de espacio en la tomografía.^{xxxiii}

Turricefalia: Crecimiento exagerado hacia arriba por cierre prematuro de la sutura frontoparietal.

Cráneo en Trébol: Cierre de múltiples suturas, las más comúnmente afectadas son la metópica, lambdaidea y coronal. La prominencia del cráneo a través de las suturas sagital y escamosa abiertas produce un cráneo trilobulado, la cual corresponde a la forma más severa de sinostosis y en la gran mayoría de los casos se desarrolla hidrocefalia e hipertensión endocraneana.

Los síndromes clínicos más frecuentemente asociados a Craneosinostosis son Apert, Crouzon, Pfeiffer, Carpenter y Saethre-Chotzen. Alteraciones comunes de estos síndromes son anomalías de la base de cráneo, hipoplasia medio-facial y anomalías de las extremidades.

Síndrome de Apert: (Acrocefalosindactilia tipo I) es un padecimiento autosómico dominante y ocurre en 1 de 160,000 nacidos vivos. Se encuentra mutación en el gen del receptor del factor de crecimiento de fibroblastos tipo 2 localizado en el cromosoma 10 (mutaciones en el exón IIIa del receptor del factor de crecimiento de los fibroblastos). Dicho gen tiene un rol central en la diferenciación de células mesenquimatosas y neuroectodérmicas, lo que se traduce a nivel macroscópico en la regulación de la fusión de las suturas. Por lo tanto las señales defectuosas de traducción de FGF repercuten en la suspensión del crecimiento craneal. Dicha mutación

también se ha visto ligada a los síndromes de Crouzon, Pfeiffer, Meunke, Jackson-Weiss y Saethre-Chotzen.^{xxxiv}

Se caracteriza por dos defectos craneofaciales: Sinostosis bicoronal y sagital (cráneo con aspecto Braqui-turricéfálico) e hipoplasia maxilar, además de hipoplasia medio-facial, lo que condiciona exoftalmos, hipertelorismo y epicanto externo. Se observa implantación baja de los pabellones auriculares y estructuras nasales pequeñas, aplanadas y con la punta prominente. El palatino es alto y se puede asociar a hendidura en una tercera parte de los pacientes. La arcada dentaria superior frecuentemente tiene forma de V. Un hallazgo frecuente es estrabismo y disminución de la agudeza auditiva. Las malformaciones de la faringe y la hipoplasia medio-facial pueden resultar en compromiso de las vías aéreas. La Sindactilia es una característica que permite diferenciarlo de otros síndromes similares y se caracteriza por la llamada “mano en manopla” en la que los dedos 2-5 se encuentra fusionados tanto en tejidos óseos como en blandos. Habitualmente el pulgar se encuentra bien formado y móvil. También dichas alteraciones se observan en los pies.^{xxxv} Algunos pacientes presentan anomalías del SNC como son malformaciones del cuerpo caloso, estructuras límbicas, hipoplasia de la sustancia blanca y sustancia gris heterotópica. Muchos pacientes tienen ventriculomegalia, resultado de la distorsión de un cerebro grande dentro de un cráneo de forma anormal. Hidrocefalia progresiva ocurre en solo el 10% de los casos. La inteligencia varía de normal a deficiencia mental.^{xxxvi} Hay series que reportan un IQ < de 70 en 67%.

Síndrome de Crouzon: (Disostosis Craneofacial tipo I) es un síndrome autosómico dominante y ocurre con una frecuencia de 1 en 25000 nacidos vivos. Es causada predominantemente por mutación en FGFR2 y FGFR3. Se ha establecido relación entre edad paterna avanzada y casos esporádicos de Crouzon.

Se caracteriza por frente alta y aplanada (sinostosis bicoronal), proptosis e hipoplasia medio-facial. Una peculiaridad de este síndrome es que suele ser menos aparente en los primeros meses de la vida del niño para hacerse progresivamente más aparente principalmente a partir del primer año. El grado de deformidades faciales es menor que en Apert y es rara la presencia de hendidura palatina. En general tienen manos y pies normales y su IQ es normal. Las anomalías de la columna cervical se presentan hasta en un tercera parte de los casos.

Según la clasificación de Tessier se pueden distinguir tres tipos de afección:

Crouzon alto, con mayor afección de la calota craneal.

Crouzon medio, con deformación centrada en la región orbitaria.

Crouzon inferior, con lesiones predominantes del macizo facial.

Síndrome de Pfeiffer: (Acrocefalosindactilia tipo V) es el resultado de un defecto genético autosómico dominante. Aunque se ha presentado casos familiares, la mayoría de los casos ocurren de forma esporádica.^{xxxvii} Se asocia con mutación en FGFR1 y FGFR2. Se ha demostrado mutación en el locus Ser351Cys, lo cual se asocia a pobre pronóstico para la supervivencia.^{xxxviii xxxix}

Se encuentran grados variables de Craneosinostosis e hipoplasia medio-facial. El pulgar es ancho y presentan sindactilia parcial principalmente del segundo y tercer dedos. Pueden ocurrir sinostosis radio-humeral, hidrocefalia y ano imperforado. El síndrome de Pfeiffer se clasifica en tres subtipos lo que ayuda a predecir el pronóstico de daño cerebral y la supervivencia.^{xl}

Tipo 1- Fenotipo clásico con Craneosinostosis bicoronal simétrica, sindactilia variable, pulgar grueso. La inteligencia es normal o casi normal y pueden llegar a la edad adulta.

Tipo 2 y 3- Tienen una expresión fenotípica más severa. En adición a la usual sinostosis bicoronal, otras suturas se encuentran con frecuencia involucradas. Son similares en presentación clínica y desenlace. La diferencia puede hacerse por la anomalía de cráneo en trébol que solo se presenta en el tipo 2.^{xii} Este también se caracteriza por proptosis ocular severa, anquilosis de los codos, engrosamiento del pulgar y el dedo gordo y anomalías viscerales. Hay alteraciones del SNC principalmente manifestada por hidrocefalia con un pobre pronóstico y muerte temprana. Todos los tipos han sido esporádicos.

Síndrome de Carpenter: (Acrocefalopolisindactilia tipo II) alteración rara, autosómica recesiva. La etiología y mutaciones genéticas aún no son conocidas. Hay braquicefalia con concurrente sinostosis coronal, sagital y lambdoidea. La cresta supraorbitaria se encuentra plana y el puente nasal es plano, presenta epicanto externo. Otras alteraciones son hipoplasia mandibular o maxilar, implantación baja, palatino alto y polidactilia pre-axial, braquidactilia, clinodactilia, sindactilia parcial y camptodactilia. Las anomalías cardiovasculares son comunes (defectos septales, persistencia del conducto arterioso, estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot y trasposición de los grandes vasos), puede haber hipogonadismo, onfalocelo, obesidad y moderado daño neurológico.

Síndrome de Saethre-Chotzen: (Acrocefalosindactilia tipo III), es un trastorno autosómico dominante. La mutación se ubica en el gen TWIST localizado en el cromosoma 7p21.1 en muchos de los pacientes pero también se ha reportado como mutación en FGFR2.^{xiii}

Los pacientes que padecen esta alteración tienen típicamente craneosinostosis coronal, lambdoidea y/o metópica. La apariencia facial típica incluye turricefalia (towering forehead), implantación baja del cabello, asimetría facial con desviación septal y ptosis de los párpados superiores. Sindactilia cutánea parcial que involucra segundo y tercer o tercer y cuarto dedos. La mayoría de los pacientes presentan inteligencia normal.

Otras causas de asimetría facial deben ser diferenciadas de Craneosinostosis. Estas otras entidades incluyen deformidades posicionales y tortícolis muscular congénita.

Aplanamiento posicional: La sinostosis plagiocefalia posterior puede ser confundida con aplanamiento posterior del cráneo.^{xiiii} La frecuencia de dicha condición se ha incrementado en parte por la posición supina utilizada para dormir como prevención del síndrome de muerte súbita del infante. Otros factores que favorecen dicha patología son la rotación limitada de la cabeza y la disminución de los niveles de actividad.

En la plagiocefalia posicional la oreja se encuentra desplazada hacia anterior y en la plagiocefalia sinostósica se puede encontrar desplazada hacia adelante, ser simétrica o encontrarse desplazada hacia atrás. La mayoría de los casos pueden tratarse sin cirugía, únicamente con cambio de posición. Puede emplearse el uso habitual de cascos diseñados para disminuir la presión sobre el lado del aplanamiento. La presencia de deformidades o aplanamiento, habitualmente en relación con cefalohematomas, primigestas y tiempos prolongados de parto, pueden condicionar el desarrollo posterior de plagiocefalia en promedio al segundo o tercer mes de vida.

Torticollis congénita: Puede condicionar plagiocefalia anterior, ésta consiste en rescisión del zigoma ipsilateral y de la frente y reducción de la altura vertical facial en el lado afectado.^{xliv}

3.5- Tratamiento:

Se debe otorgar un manejo multidisciplinario, generalmente en un hospital infantil que cuente con la infraestructura para atender dichos casos (anestesiología, audiología, cardiología, dermatología, radiología, consejería genética, genética médica, neurología, neurocirugía, enfermería, oftalmología, cirugía maxilofacial, microcirugía, nutrición, ortodoncia, ortopedia, otorrinolaringología, pediatría, odontología pediátrica, cirugía plástica, psiquiatría, psicología, trabajo social y terapia del lenguaje), según recomendaciones de la American Cleft Palate-Craniofacial Association. La evaluación del resultado final incluye la satisfacción y bienestar psicosocial del paciente, así como el crecimiento, la función y la apariencia, y se debe tomar en cuenta los factores lingüísticos, culturales, étnicos, psicosociales, económicos y físicos que afectan al paciente y a su familia. Idealmente los pacientes deben ser valorados dentro de las primeras cinco semanas de vida, pero de no suceder esto, la referencia es apropiada en cualquier edad.^{xlv}

Tratamiento quirúrgico:

La reparación quirúrgica de las craneosinostosis se realiza para prevenir la hipertensión endocraneal y mejorar la socialización mediante la normalización de la apariencia facial y craneal, con el objetivo de la recuperación del crecimiento de las suturas cerradas, a través de la expansión cerebral para redirigir los segmentos craneales en una orientación más normal.

Lannelongue en Francia y Laneen Estados Unidos desde finales del siglo XIX realizaron procedimientos descompresivos, que consistían básicamente en craniectomías lineales o remoción ósea completa, con resultados inconsistentes, re-operaciones frecuentes, y nula mejoría estética”

Dentro de los antecedentes de este tipo de cirugías, destaca el concepto de “Floating Forehead” que Daniel Marchac describió y en el cual se basan gran parte de las técnicas quirúrgicas actuales.^{xlvi xlviix xlviix xlviix xlviix}

La primera cirugía reconstructiva moderna fue realizada por Paul Tessier en 1964 que consistió en la transposición de huesos de la órbita.^{lii}

Entre 1960 y 1990, debido a que eran evidentes las limitaciones de las suturectomías simples y craniectomías en barra para ciertos tipos de sinostosis, fue reconocida la necesidad de desarrollar nuevos procedimientos para la remodelación compleja de la bóveda craneal. La innovación de estos procedimientos fue impulsada por la necesidad de una inmediata corrección de la deformidad para prevenir la disfunción neurológica inminente en neonatos, así como la necesidad de tratar los cambios secundarios compensatorias en zonas alejadas de la sutura afectada, basado en los descubrimiento por Jane et al. quien afirmó que la principal causa de la deformidad craneal global fue el crecimiento excesivo de compensación en las suturas adyacentes. Para la forma más común de craneosinostosis aislada (sinostosis sagital) Jane y cols. desarrollaron el procedimiento de pi, nombre debido a la forma del hueso que se retira. En esta época se popularizaron procedimientos como craniectomías con bandas anchas con craniectomías en cuña parietales, craniectomía sagital con morcelaciones parietales, craniectomías del vertex extendidas, craniectomías de la línea media con resección occipital,

remodelación con calvarectomias completas en PI para sinostosis sagitales avanzadas y avances frontoorbitarios para sinostosis metópicas y coroneales uní o bilaterales.

La edad preferente para la intervención quirúrgica es de los 8 a los 12 meses, ya que en esta edad el volumen intracraneal es suficientemente grande y los niños pueden soportar un estrés quirúrgico. La bóveda craneal es más gruesa, lo que hace más estable la fijación. Se ha observado menor número de recidivas cuando se realiza entre 8-12 meses que entre 3 y 6 meses. De cualquier manera, signos de hipertensión endocraneana, como papiledema, requieren descompresión urgente. Otros autores argumentan que la edad ideal para el manejo de las Craneosinostosis es a los tres meses de edad ya que con procedimiento más sencillos es posible obtener mejores resultados que en etapas más tardías. Los diversos tipos de Craneosinostosis requieren diversos tipos de cirugía y diferentes edades para el manejo quirúrgico de la misma.

Dentro de los procedimientos quirúrgicos más empleados se encuentra la corrección quirúrgica inmediata de la escafocefalia, el avance frontoorbitario bilateral, craneotomías para transposición ósea, desmontaje completo de la calota craneal, la técnica del “barril estallado” y el adelantamiento craneofacial en monobloque. Algunas técnicas accesorias y complementarias son la plicatura de la duramadre y la monitorización de la PIC. Se describe a continuación las técnicas empleadas en los diversos tipos de Craneosinostosis con especial énfasis en lo correspondientes a corrección de Trigonocefalia.

Material de Fijación:

Los materiales de osteosíntesis empleados para reconstrucción craneofacial iniciaron su historia con la utilización de alambre, ya que era el único método que se conocía para poder estabilizar un trazo de fractura. En el año 1952, Leventhal inició la era del titanio implantándolo en tejido subcutáneo de conejos y en el fémur de ratas, describiendo la formación a su alrededor de una cápsula tipo sinovial con ausencia de infiltración leucocitaria. No fue hasta el año 1977 cuando Branemark publicó su trabajo sobre implantes de titanio en pacientes edéntulos y la osteointegración de este metal. Posteriormente se realizaron estudios sobre osteointegración de implantes de titanio en marco orbitario. Dada la falta de estabilidad tridimensional proporcionada por los alambres y las suturas en la reconstrucción craneofacial, en 1991 Sadove introdujo la utilización de placas y tornillos metálicos de pequeño calibre con el propósito de brindar una mayor estabilidad a las nuevas configuraciones óseas.

Eppley, publicó la seguridad del uso de placas absorbibles y mallas compuestas de Ácido Láctico y Ácido Poliglicólico, con resultados muy similares a los obtenidos con titanio respecto a tasas de infección que fueron del 0.4%. La mayor ventaja del titanio sobre cualquier otro tipo de material aloplástico y en algunos casos del mismo hueso autólogo (que puede presentar absorción aleatoria) es que el titanio tiene la capacidad de poder soportar grandes cargas bacterianas, así como más de 300 diferentes tipos de bacterias propias de la cavidad oral. Una de las grandes desventajas de cualquier material aloplástico colocado en diversas áreas del cuerpo es la presencia de la denominada interfase fibrosa o cápsula, compuesta por un infiltrado leucocitario que puede promover la aparición de infecciones.

En Cirugía Craneofacial la tasa de infecciones varía entre el 2.5 y el 6.5%. El titanio carece de esta interfase fibrosa cuando se implanta tanto en el tejido subcutáneo, como en el hueso y, en casos complejos en los que se compromete el tejido respiratorio, ya sea por exposición de senos paranasales o de la cavidad faríngea, se ha comprobado que el titanio tiene una incorporación celular que se inicia como metaplasia escamosa, seguida de células glandulares y epitelio ciliar a los 3 meses.

Cuando se introdujo al Mercado en 1996 el material reabsorbible, un importante avance en la fijación rígida para cirugía craneofacial se creó. Representando una alternativa para los neurocirujanos que utilizaban titanio para el manejo de los diversos tipos de craneosinostosis. Hoy en día, es un producto completamente aprobado en su categoría.

Este sistema de fijación cráneo-facial se reabsorbe completamente y es eliminado por el cuerpo en un año. En el momento de la colocación su fuerza es igual a la de las placas de titanio y retiene el 70% de su fuerza inicial dentro de las primeras 8 semanas, permitiendo una completa osteointegración en el esqueleto craneofacial. Los sistemas reabsorbibles han evolucionado a co-polímeros que resuelve un gran número de inconvenientes que se presentaba al inicio de su introducción, incluyendo palpabilidad del implante, restricción de crecimiento del hueso, migración transcraneal, reacciones inflamatorias tardías y sensibilidad por temperatura. Dichos materiales de fijación son altamente efectivos tanto en pacientes pediátricos como en pacientes adultos.

Los polímeros biodegradables están diseñados usualmente para degradarse en el cuerpo humano por hidrólisis. La coordinación y selección de la constitución de estos polímeros tiene una fuerte influencia en las propiedades químicas y de reabsorción de estos polímeros biodegradables. La selección en la composición tendrá un fuerte efecto en sus propiedades como cristalinidad, transición de temperatura, propiedades mecánicas y reabsorción. También la adición del segundo monómero (ácido glicólico) permite mejor control de las propiedades de los dos materiales y la reabsorción que no se encuentra en los homopolímeros de ácido L-láctico o ácido glicólico. Así pues se ha observado que las combinaciones de 82% ácido L-láctico y 18% ácido glicólico mejoran los resultados. En uno de los átomos de carbono del L (ó D) ácido láctico hay un gran grupo de metil mientras que el átomo de carbón correspondiente en el ácido glicólico es un átomo pequeño de hidrógeno. El grupo largo de metiles dificulta la hidrólisis mientras que pequeños átomos de hidrógeno previenen a las moléculas de agua de la cadena de polímeros. Asimismo, como la unidad de ácido glicólico es diferente de la molécula de ácido láctico, la presencia de ácido glicólico tiende a hacer el polímero menos cristalino. Por lo tanto, la selección de ácido glicólico en la cadena de ácido láctico puede ser usada para controlar la cristalinidad y la tasa de reposición. Mientras es cierto que las técnicas de proceso pueden ser usadas para vestir las propiedades mecánicas y el proceso de reabsorción, este control es traído para inducir el orden y la cristalinidad en el implante elaborado.

Un material se vuelve más cristalino cuando su constitución de átomos puede adecuarse a moverse en el tiempo en una posición periódica. Si un polímero es solidificado muy rápido, los átomos que están en movimiento aleatorio no pueden venir a una posición requerida, haciendo a los polímeros solidificados amorfos. Pero si el polímero es enfriado lentamente entonces esos átomos y moléculas tienen mucho tiempo para venir a la posición designada, el polímero se vuelve cristalino. Esto implica que si un polímero dado es procesado usando dos técnicas diferentes, es muy posible que los dos productos estén en diferentes términos de su cristalinidad y fases amorfas. A pesar de que la composición será la misma, las propiedades mecánicas de los dos polímeros son diferentes. En comparación con zonas amorfas, una zona cristalina es empaçada, para dificultar el ataque hidrolífico. Entonces un polímero de ácido L-Láctico cristalino sobrevivirá en el cuerpo por años, mucho más que el tiempo deseado. El polímero no es verdaderamente biodegradable. El cambio de la técnica de proceso empleada en la realización del material, es liderada por el principio de que el proceso pueda optimizar las propiedades mecánicas para su aplicación. Cualquier polímero puede ser moldeado por compresión o trabajado a máquina para realizar el material final. La decisión debe de ser dirigida, no por las propiedades mecánicas que sean optimizadas, sino tener en consideración cómo la acomodación molecular puede afectar el proceso de reabsorción

Escafocefalia:

Se trata mediante corrección quirúrgica inmediata a los tres o cuatro meses de edad, fue descrita por Jane y ha sido modificada por varios autores, consiste en la extirpación amplia de la sutura sagital con osteotomías de liberación en tallo verde parietotemporal y de ambas suturas coronales, dejando cuñas intermedias y fracturando los colgajos óseos hacia afuera. La re-osificación o “arresto del crecimiento puede ocurrir antes de la remodelación. En niños de 6 meses a 1 año se pueden usar craneotomías en Pi o T para mejorar el contorno cefálico. Si la deformidad es muy severa se requiere osteotomía en barril estallado y reordenamiento de los segmentos craneales, aunque existen otras técnicas descritas para esta patología. ⁱⁱⁱⁱⁱⁱ

Plagiocefalia:

Se recomienda el manejo entre los 8 y los 12 meses. El avance bifrontal y la remodelación craneal utilizan las fuerzas del crecimiento encefálico para obtener un contorno natural de la región frontal. Se realiza también remodelación de la pieza ósea frontal o bien sustitución por transposición de otro colgajo óseo. Tecnología reabsorbible ha sido invaluable para estabilizar la remodelación y minimizar la restricción del crecimiento. Otros autores consideran desde los tres meses la edad ideal para la corrección quirúrgica.

Trigonocefalia:

Similar a la usada para plagiocefalia. Desde los reportes de Matson que usaba craneotomías en barra, se han usado una gran variedad de técnicas, dependiendo de la edad del paciente y de la gravedad de la deformidad, y estas han variado desde suturectomías simples hasta extensas remodelaciones de la bóveda craneal Sin embargo el avance orbitofrontal bilateral, la reconstrucción de la región frontal o la remodelación frontal por múltiples osteotomías (“Técnica de Shell”) y el modelo de Fessier de frontal flotante, han sido el eje del tratamiento de la Trigonocefalia, incluyendo en este abordaje la transposición de los bordes laterales de la órbita, expansión de la fosa temporal y reconstrucción de la apertura orbitaria. ^{iv} Además, la distancia interorbitaria se amplía, lo que ayuda a disminuir el hipotelorismo y el crecimiento intraorbitario. ^{iv} Recientemente se han comenzado a emplear procedimientos con asistencia endoscópica y osteogénesis mediante distracción para el tratamiento de estas Craneosinostosis.

Plagiocefalia posterior:

Se realiza craneotomía occipital con remodelación del colgajo óseo o transposición de otro colgajo de la calota craneal. Se emplea también para mejorar la estabilidad de montaje una barra posterior extraída de la región parietal.

Síndrome de Apert:

La corrección quirúrgica es un proceso de tres pasos.

- Craneosinostosis: Si la PIC es normal el avance fronto-orbitario (que es la base para el tratamiento de las Craneosinostosis múltiples) ^{vi} se realiza entre los 6-8 meses de edad. En incrementos de PIC se realiza avance antes y de ser necesario DVP. El avance fronto-orbitario bilateral puede combinarse con técnicas para la escafocefalia o con transposiciones de colgajos o montajes libres de la calota craneal.
- Avance mediofacial: Antes de ingreso a la escuela (4-8 años) esto es durante el periodo de formación psicológico. Se puede requerir un segundo avance en la adolescencia. Una variedad es la corrección entre los 9 y los 12 años cuando el crecimiento es casi completo.
- Hipertelorismo: Se puede corregir con resección en cuña de hueso interorbitario.

Síndrome de Crouzon:

El manejo quirúrgico es similar al de Apert.

Síndrome de Pfeiffer:

Se manejan con Craneotomía y avance Le Fort 3. Muchos casos pueden requerir colocación de DVP.

Síndrome de Carpenter:

Craneotomía temprana con avance frontal.

En 1997 y 1998 Tutino y cols publicaron sus resultados al realizar osteotomías endoscópicas realizadas a través de incisiones mínimas y trépanos, comparando los resultados con las disecciones habituales usando la técnica abierta, con el fin de evaluar los métodos de disección de estructuras craneofaciales con ayuda del endoscopio. Los resultados reflejan una disminución del tiempo quirúrgico, del sangrado, de la estancia hospitalaria y de la terapia intensiva. Desde entonces se han presentado avances en nuevas técnicas mínimamente invasivas en el manejo de craneosinostosis.^{lvii,}

lviii

Dentro de las complicaciones asociadas a los procedimientos quirúrgicos se encuentran: hipertermia posoperatoria (13%), infecciones (7,5%), hematomas subcutáneos (5%), desgarros duros (5%) y fístulas de LCR (2,5%). La frecuencia y el tipo de complicaciones incrementan en número e importancia en pacientes re-operados”

^{3.6-} Complicaciones asociadas a Craneosinostosis:

- Incremento de la presión intracraneal e inhibición del crecimiento encefálico. Es mayor la afectación cuando múltiples suturas sufren el cierre prematuro.
- Alteraciones cognitivas y en la función neurológica.
- Autoestima bajo y aislamiento social por su apariencia anormal.

El incremento de la presión intracraneana ocurre más frecuentemente en Craneosinostosis que involucra a múltiples suturas. Se han observado alteraciones en la hidrodinámica del LCR en el 8% de los casos y en aproximadamente 4% requieren derivación. En estas alteraciones en la hidrodinámica se incluyen hidrocefalia progresiva con dilatación ventricular, ventriculomegalia no progresiva y dilatación del espacio subaracnoideo. Se debe tener precaución con los resultados de los estudios de imagen ya que no se correlaciona de forma adecuada el incremento de PIC con el volumen craneal medido por tomografía. La hidrocefalia se presenta casi en la totalidad de los paciente con cráneo en Trébol y también es más frecuente en pacientes con Craneosinostosis sindrómicas en relación con aislada, y en el síndrome de Crouzon que en otros síndromes. En el síndrome de Apert frecuentemente se observa dilatación ventricular pero es típicamente no progresiva. La obstrucción de los senos venosos y/o la herniación tonsilar crónica es más evidente en aquellos casos de Craneosinostosis sindrómica.

3.7- Evolución:

Los niños con Craneosinostosis no sindrómicas demuestran una elevada incidencia de anomalías en el neurodesarrollo, lenguaje, cognición y comportamiento.^{lix,lx} La relación exacta entre las anomalías del desarrollo y las estructurales es poco claro.

Deben ser evaluados empleando la escalas de desarrollo psicomotriz, preferentemente dos meses antes y un año después de la corrección quirúrgica. Se han observado mejores resultados posquirúrgicos en índices psicomotores que en desarrollo intelectual.

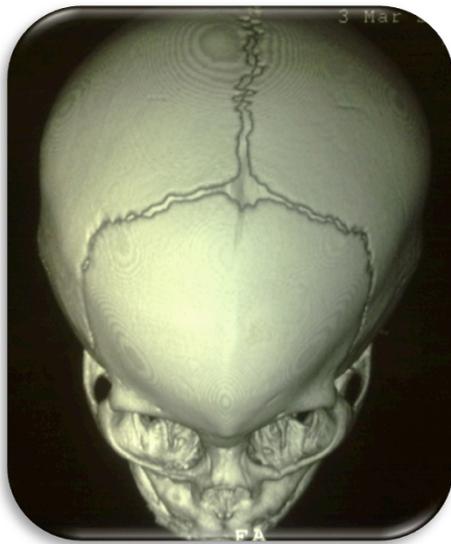


Fig. 1. Tomografía 3D

Sutura Metópica cerrada



Fig. 2. Sutura Metópica cerrada (Trigonocefalia)

4- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Craneosinostosis se refiere a la condición patológica que consiste en el cierre prematuro de una o varias suturas craneales y que se manifiesta por dismorfias cráneo-faciales, asociadas con frecuencia a alteraciones neurológicas y sistémicas. Las Craneosinostosis se clasifican en Simples o Complejas (dependiendo si afectan a una o varias suturas) y en primarias o secundarias. Las primarias son un trastorno del desarrollo de causa genética y con frecuencia presente al nacimiento y a su vez se dividen en sindromáticas y no sindromáticas (aisladas). Las secundarias son trastornos adquiridos causados por otra patología conocida. Específicamente la Trigonocefalia resulta del cierre prematuro de la Sutura Metópica y sutura Frontoetmoidal. Corresponde en algunas series del 6% al 23% de los casos y puede estar asociada a malformaciones cerebrales en la línea media.

El Instituto Nacional de Pediatría es un nosocomio de referencia para problemas de esta índole (craneosinostosis en general y Trigonocefalia en lo particular), de ello la necesidad de conocer el comportamiento de la Trigonocefalia y nuestros resultados quirúrgicos. Se incluye la última década pues desde el año 2002 se cuenta con el recurso diagnóstico de elección que es la Tomografía 3D en este hospital, así como por ser el periodo en el cual se han presentado cambios en el empleo de materiales de fijación, desde alambre de acero, placas y tornillos de titanio hasta material absorbible.

5- JUSTIFICACIÓN

Dentro del sistema de salud pública de México, existen servicios de neurocirugía pediátrica bien instituidos y que tienen asiento en hospitales de tercer nivel y/o alta especialidad con atención exclusiva de padecimiento pediátricos. Dichas instituciones cuentan con la infraestructura y las características para la resolución de padecimientos tan específicos como lo es la Craneosinostosis, sin bien, dicha patología no es exclusiva de estos centros.

Otras instituciones también realizan acciones y procedimientos enfocados a la resolución quirúrgica y atención médica que este padecimiento requiere, pero contar con la infraestructura completa no resulta fácil. Dentro de las cedes hospitalarias destaca el Instituto Nacional de Pediatría, hospital de referencia nacional de este tipo de trastornos neuroquirúrgicos ya que cuenta con los recursos humanos y materiales para tratar de forma integral estos padecimientos que tienen no solo repercusión en la función neurológica, si no en las esferas psicológicas y sociales.

Dadas las características comentadas de este Instituto Nacional de Pediatría para la atención de niños con padecimientos neuroquirúrgicos y siendo la Craneosinostosis un padecimiento relativamente frecuente en este medio, es nuestra intención conocer el comportamiento de la Trigonocefalia en nuestra población infantil desde los aspectos epidemiológicos hasta los resultados obtenidos con los tratamientos quirúrgicos, así como observar la evolución de las técnicas quirúrgicas empleadas, todo con la finalidad de, basados en los datos recabados, poder posteriormente establecer programas oportunos de diagnóstico y propuestas de tratamiento.

6- FACTIBILIDAD

El estudio es factible de realizarse dado que el Instituto Nacional de Pediatría cuenta con un adecuado número de pacientes con dicha patología por tratarse de un centro de referencia, así como la accesibilidad a las fuentes para obtener la información.

7- HIPÓTESIS

Dado que es un estudio descriptivo consideramos no incluir una hipótesis para el proyecto.

8- OBJETIVO GENERAL

Describir la evolución del tratamiento quirúrgico así como los resultados del mismo en pacientes con Craneosinostosis Metópica tratados en la última década en el Instituto Nacional de Pediatría.

9- OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Describir las características clínicas incluyendo desarrollo psicomotor y hallazgos electroencefalográficos y de imagen en estos pacientes, pre y posquirúrgicamente.

Evaluar los diferentes procedimientos quirúrgicos utilizados, la evolución de los mismos según el empleo de nuevos materiales quirúrgicos y su resultado funcional y estético.

Establecer la morbilidad de este grupo de enfermos.

Valorar la mortalidad ocurrida en este periodo.

10- MATERIAL Y MÉTODOS

10.1- Clasificación de la investigación:

- Finalidad: descriptivo
- Control de la asignación: observacional.
- Cronología: retrospectivo.

10.2- Población de estudio:

Población objetivo: Pacientes pediátricos con Trigonocefalia.

Población elegible: Pacientes con expediente en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido del 01 de enero del 2002 al 31 de diciembre del 2011.

10.3- Criterios de inclusión:

Pacientes con diagnóstico de Craneosinostosis Metópica

Edad pediátrica (neonato a lactante mayor)

Atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría de enero del 2002 a diciembre del 2011

Haber sido sometido a procedimiento neuroquirúrgico para esa afección en este Instituto.

Contar con expediente clínico.

Contar con un seguimiento mínimo de 3 meses de posquirúrgico.

10.4- Criterios de exclusión:

Pacientes operados previamente en otro hospital.

Pacientes que no aceptaron manejo quirúrgico.

10.5- Tamaño de la muestra:

El tamaño de la muestra empleado por otros autores para describir las características clínicas y de tratamiento en pacientes con Craneosinostosis Metópica ha variado, presentando Fatman Ozlen 48 casos consecutivos de 1990-2009 reportados en el 2010. En este estudio contamos con n de 22.

11- DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO

11.1- VARIABLES (DEFINICIONES CONCEPTUALES Y OPERACIONALES):

Edad (variable numérica discreta) se determinó en meses al momento de ser admitido en el Instituto Nacional de Pediatría y al momento del procedimiento quirúrgico.

Sexo (variable cualitativa dicotómica) se determinó por el aspecto externo de genitales en masculino y femenino.

Tipo de procedimiento quirúrgico realizado (variable cualitativa nominal) se anotó con el nombre derivado de la nomenclatura de los procedimientos neuroquirúrgicos.

- Avance Fronto-orbitario bilateral.

- Colgajos óseos.

- Rotación frontal.

- Cuñas óseas basales.

- Corrección de Hipotelorismo.

- Placas de titanio.

- Placas absorbibles.

Duración del procedimiento quirúrgico (variable numérica discreta) se determinó de acuerdo al tiempo transcurrido desde la incisión cutánea hasta la conclusión del acto quirúrgico en minutos.

Duración de procedimiento anestésico (variable numérica). Se determinó de acuerdo al tiempo transcurrido en minutos desde la inducción anestésica hasta el traslado del paciente a terapia intensiva.

Sangrado transoperatorio (variable numérica). Se cuantificó en ml.

Complicaciones posquirúrgicas (variable cualitativa nominal) se anotó en relación a las complicaciones médicas o quirúrgicas que ocurran dentro de los 7 primeros días de postoperatorio.

Estancia en UTIP (variable numérica discreta) se determinó de acuerdo al tiempo transcurrido desde la su ingreso a la unidad de terapia intensiva hasta el egreso de la misma cuantificada en días.

Estancia hospitalaria (variable numérica discreta) se determinó de acuerdo al tiempo transcurrido desde la su ingreso a hospitalización hasta el egreso del hospital cuantificado en días.

Desarrollo psicomotor preoperatorio y posoperatorio (variable cualitativa nominal) se describió de acuerdo al grado de retraso psicomotor y de las esferas involucradas basados en lo anotado por el neurocirujano en las notas del expediente clínico, en caso de que se cuente con dicha información. Debido a que es un estudio descriptivo y que se tienen limitaciones de disponibilidad de información, no se podrán utilizar escalas de desarrollo por lo cual solo se describirá lo anotado en el expediente. Algunos ejemplos de lo esperado encontrar en las notas del expediente son:

- Sostén cefálico.
- Balbuceo.
- Gateo.
- Inicio de deambulación.

Resultados Electroencefalográficos preoperatorios y postoperatorios (variable cualitativa nominal), se describieron los hallazgos Electroencefalográficos (en caso de que se cuente con ellos en el expediente) basados en los resultados de la interpretación escrita de los mismos, tomando en cuenta la presencia de:

- Lentificación difusa.
- Actividad paroxística.
- Normalidad.

Resultados estéticos (variable cualitativa nominal), se evaluó según la valoración subjetiva descrita por el neurocirujano a cargo en las notas médicas posquirúrgicas, en caso de que se cuente con dicha información (empeoramiento, sin cambios, mejoría) y tomará en cuenta:

- Estado de cicatriz quirúrgica.
- Quilla frontal.

- Hundimiento temporal.
- Hipotelorismo.

11.2- Procedimientos:

La información se obtuvo de expedientes físicos y electrónicos y se recabó en una base de datos diseñada ex profeso en el programa SPSS 17. Se realizó estadística descriptiva para los datos epidemiológicos dependiendo del tipo de distribución, media con DS o mediana con rangos; se realizaron estimaciones de asociación tomando como variable dependiente el resultado quirúrgico con chi cuadrada para variables nominales y Kruskal Wallis para numéricas con nominales. Las variables numéricas a través de T Student.

12- CONSIDERACIONES ÉTICAS

Los datos fueron obtenidos de los expedientes clínicos, respetando la identidad de los pacientes, los cuales sólo serán identificados por número de expediente.

13- RECURSOS HUMANOS

Dr. Alfonso Marx Bracho. Jefe de servicio de Neurocirugía Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría. marhxalfons@yahoo.com.mx.

Dr. Alberto Andrade del Río. Residente de 2º año de Neurocirugía Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría. aandrio2003@yahoo.com.mx.

Dr. Fernando Rueda Franco. Coordinador de Neurociencias. Profesor titular del curso de Neurocirugía Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría. fruefra@hotmail.com.

Dr. Marcial Anaya Jara. Adscrito del servicio de Neurocirugía. Instituto Nacional de Pediatría. manayaj@gmail.com.

14- RECURSOS MATERIALES

Archivo clínico del Instituto Nacional de Pediatría.

15- PRODUCTOS ESPERADOS: DIFUSIÓN

Se presentará en foros científicos Neuroquirúrgicos, Neurológicos y Pediátricos nacionales e internacionales.

16- REVISIÓN DE LA LITERATURA

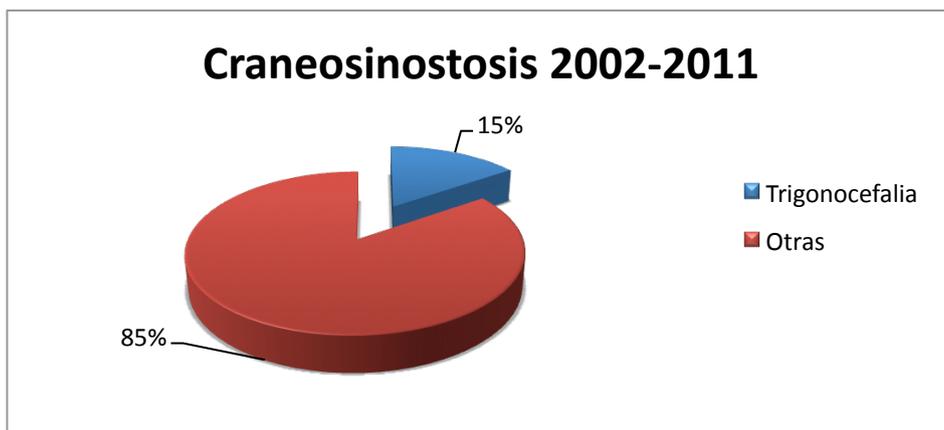
Se realizó una búsqueda en las siguientes bases de datos:

MEDLINE (www.ncbi.nlm.nih.gov) de 1950-2010, ARTEMISA (www.artemisa.org.mx o <http://www.medigraphic.com>) de 1995-2010, EMBASE (www.embase.com) de 1980-2010, COCHRANE Plus (www.cochrane.org) de 2000-2012, OVID (<http://gateway.ovid.com>) de 1970-2012, EBSCO (www2.ebsco.com) de 1995-2012, SCIELO (www.scielo.org.mx) de 1995-2010, LILACS (<http://bases.bireme.br>), Base de datos para ensayos clínicos (<http://www.controlled-trials.com>), INBIOMED (www.inbiomed.org)

Las palabras clave utilizadas fueron: triginocefalia, triginocephaly, craneosinostosis metópica, metopic synostosis, cranial deformities, deformidad craneal.

17- RESULTADOS

Se revisaron 157 expedientes de pacientes con Craneosinostosis, de los cuales 24 (15.3%) correspondieron a Trigonocefalia (**Gráfica 1**) y de estos 22 (14%) cumplieron los criterios para su inclusión (en un paciente no se aceptó el manejo quirúrgico propuesto y un paciente fue tratado quirúrgicamente en otra unidad hospitalaria y enviado al INP para valoración por Genética por diagnóstico de Síndrome de Opitz).



Gráfica 1.

De ellos 5 fueron mujeres y 17 hombres (**Gráfica 2**).



Gráfica 2.

En el grupo estudiado, la edad al ser atendido por primera vez en este Instituto Nacional de Pediatría varió de 2 a 39 meses. Entre las niñas de 2 a 13 meses y entre los niños de 3 a 39 meses, no encontrando diferencias relativas edad/sexo en nuestra muestra. La edad gestacional al nacimiento varió de 37 a 41 semanas, entre las niñas de 38 a 40 semanas y entre los niños de 37 a 41 semanas, no encontrando diferencias relativas edad/sexo en nuestra muestra (**Tabla 1**).

Tabla 1.

	Edad en la primera valoración (meses)	Edad en el momento de la cirugía (meses)	Edad gestacional al nacimiento (semanas)
N	22	22	22
Media	10.18	12.77	39.00
Mediana	7.00	9.50	39.00
Moda	4	4 ^a	40
DS	8.749	9.744	1.195
Rango	37	40	4
Mínimo	2	3	37
Máximo	39	43	41

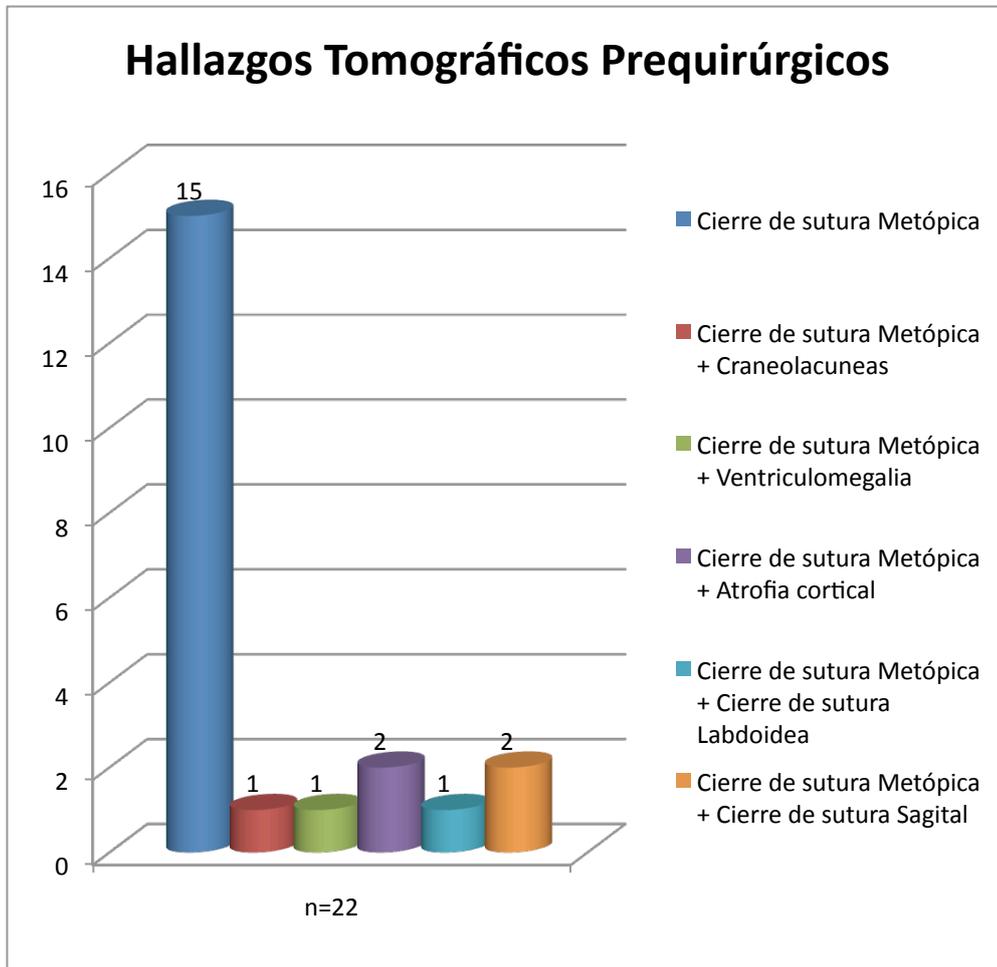
a. Existen múltiples modas. Se muestra la menor.

En cuanto a los antecedentes perinatales, 16 paciente (72.7%) fueron obtenidos por cesárea (en 3 de los pacientes se identificó sufrimiento fetal agudo, 4 cesárea iterativa, en 4 casos por preeclampsia, en 2 por circular de cordón, 1 por pélvico) y 8 fueron partos vaginales (**Tabla 2**).

Tabla 2.		
Antecedentes Perinatales	Frecuencia	Porcentaje
Parto	8	36.4
Cesárea iterativa	4	18.2
Cesárea por preeclampsia	4	18.2
Cesárea por circular de cordón	2	9.1
Cesárea por producto pélvico	1	4.5
Cesárea por sufrimiento fetal agudo	3	13.6
Total	22	100.0

En la totalidad de los casos el diagnóstico inicial fue clínico (deformidad craneal de predominio frontal).

La confirmación diagnóstica (cierre prematuro de la sutura Metópica) se realizó en todos los casos con Tomografía 3D (**Fig. 3-8**). En 1 paciente (4.5%) se observó ventriculomegalia, en 1 (4.5%) presencia de craneolacuneas, en 2 (9.1%) atrofia cortical, en 2 (9.1%) asociación con cierre de sutura sagital y en 1 (4.5%) asociación con cierre de sutura labdoidea (**Gráfica 3**).



Gráfica 3.



Fig. 3.



Fig. 4.



Fig. 5.

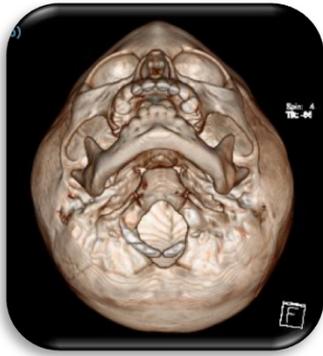


Fig. 6.



Fig. 7.

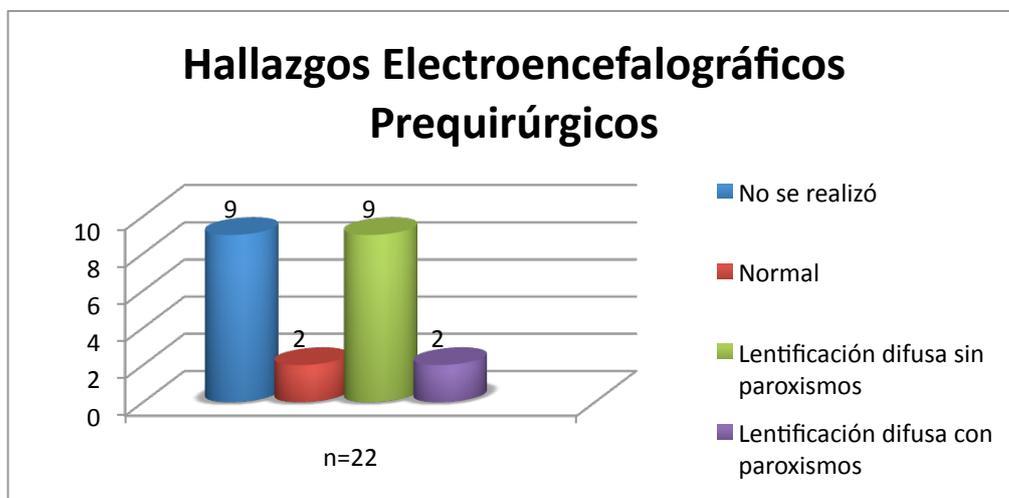


Fig. 8.

Figs. 3-8. Tomografía 3D que muestra cierre prematuro de la sutura Metópica. Correlación clínica de la misma.

En 13 de los pacientes se realizó Electroencefalograma prequirúrgico (**Tabla 3**), de los cuales 2 fueron reportados como normales, 11 con lentificación difusa, de los cuales 2 del total (15.4% del total, 18.1 % de aquellos con lentificación) presentaba paroxismos (**Gráfica 4**).

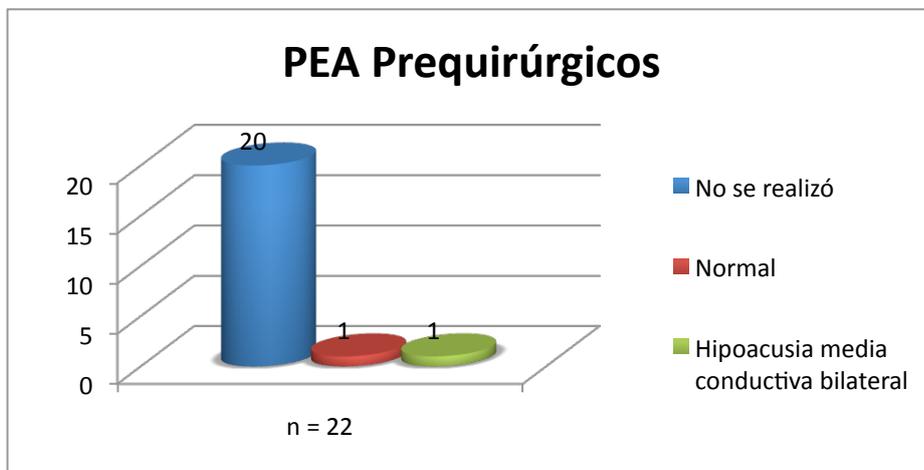
EEG Prequirúrgico	Frecuencia	Porcentaje
Si	13	59.1
No	9	40.9
Total	22	100.0



Gráfica 4.

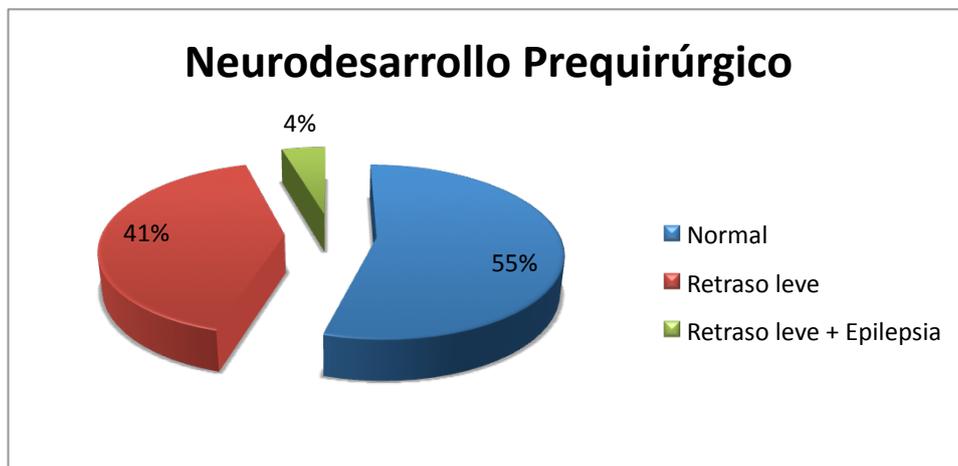
Solo a 2 de los pacientes se les realizó Potenciales Evocados Visuales, ambos reportados normales (**tabla 4**). Se realizaron Potenciales Evocados Auditivos a 2 pacientes, 1 reportado normal y 1 con hipoacusia media conductiva bilateral (**Gráfica 5**).

Tabla 4.		
PEV Prequirúrgicos	Frecuencia	Porcentaje
Si	2	9.1
No	20	90.9
Total	22	100.0



Gráfica 5.

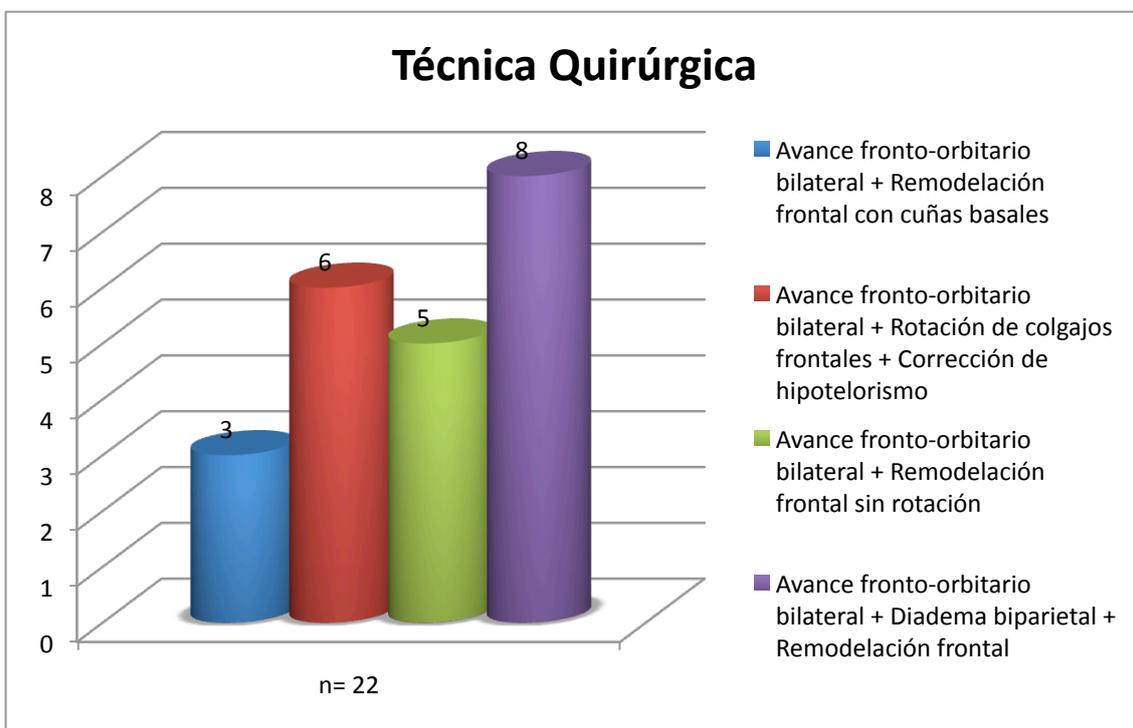
En cuanto al desarrollo psicomotriz 12 pacientes tuvieron un desarrollo normal para la edad previo a la cirugía, 9 presentaba retraso psicomotriz leve y 1 retraso psicomotriz leve más epilepsia (**Gráfica 6**).



Gráfica 6.

El procedimiento neuroquirúrgico se realizó entre los 3 y 43 meses de edad (**Tabla 1**). El tipo de cirugía varió dependiendo del o los defectos y los requerimientos individuales de cada niño (**Gráfica 7**) (**Figs. 9-20**). Se empleó material de fijación absorbible (Lactosorb) en 20 casos, en 1 placas de titanio y en 1 fijación con alambre de acero (**Tabla 5**).

En todos los pacientes se administró profilaxis antibiótica y todos los pacientes ingresaron a la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) en el posquirúrgico inmediato para vigilancia, todos ellos extubados y estables hemodinámica y metabólicamente.



Gráfica 7.

473468



Fig. 9.



Fig. 10.



Fig. 11.



Fig. 12.



Fig. 13.



Fig. 14.



Fig. 15.



Fig. 16.



Fig. 17.

Figs. 9-17. Transoperatorio: Técnica Avance fronto-orbitario bilateral más cuñas basales frontales. Correlación con TC 3D posquirúrgica.



Fig. 18.

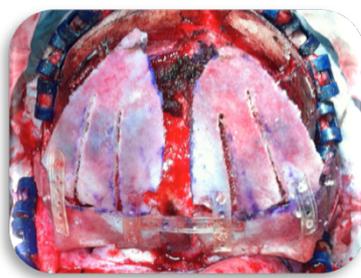


Fig. 19



Fig. 20.

Figs. 18-20. Transoperatorio: Técnica Avance fronto-orbitario bilateral más rotación de colgajos frontales más corrección de hipotelorismo.

Tabla 5.		
Tipo de Material de Fijación	Frecuencia	Porcentaje
Placas y tornillos absorbibles	20	90.9
Placas y tornillo de titanio	1	4.5
Alambre de acero	1	4.5
Total	22	100.0

El sangrado quirúrgico fluctuó entre 50 y 750 ml. En todos los pacientes se realizó transfusión de paquete globular transquirúrgico. La duración del procedimiento quirúrgico varió de 160 a 360 min, en tanto que el procedimiento anestésico fue entre 245 a 480 min (**Tabla 6**).

Tabla 6.		
Estadísticas Transquirúrgicas	Duración del procedimiento quirúrgico (minutos)	Duración del procedimiento anestésico (minutos)
	N	22
Media	258.91	379.09
Mediana	252.50	360.00
Moda	220 ^a	360 ^a
Desviación Estandar	55.340	66.092
Rango	200	235
Mínimo	160	245
Máximo	360	480

Tres pacientes tuvieron complicaciones quirúrgicas (1 sangrado posquirúrgico, 1 fiebre posquirúrgica y 1 dehiscencia parcial de herida quirúrgica), todas ellas consideradas complicaciones menores sin repercusión en la evolución ni resultados funcionales y/o estéticos (**Tablas 7 y 8**).

No encontramos correlación estadística entre las complicaciones y el tiempo anestésico y/o quirúrgico. No se encontró correlación entre el tipo de procedimiento quirúrgico y la presencia de complicaciones.

Tabla 7.		
Complicaciones	Frecuencia	Porcentaje
Si	3	13.6
No	19	86.4
Total	22	100.0

Tabla 8.		
Tipo de Complicaciones	Frecuencia	Porcentaje
Sangrado posquirúrgico	1	4.5
Fiebre posquirúrgica	1	4.5
Dehiscencia de herida quirúrgica	1	4.5
Sin complicaciones	19	86.4
Total	22	100.0

El tiempo de estancia en la terapia intensiva pediátrica fue de entre 1 y 3 días. No hubo una correlación significativa entre el tiempo anestésico y la estancia en UCI. Ningún paciente requirió reintervención inmediata, mediata ni a largo plazo. El tiempo de estancia hospitalaria fue de entre 4 y 9 días (**Tabla 9 - 11**).

Tabla 9.		
	Estancia en UTIP (días)	Estancia intrahospitalaria (días)
N	22	22
Media	1.50	6.55
Mediana	1.00	7.00
Moda	1	7
Desviación estandar	.598	1.057
Rango	2	5
Mínimo	1	4
Máximo	3	9

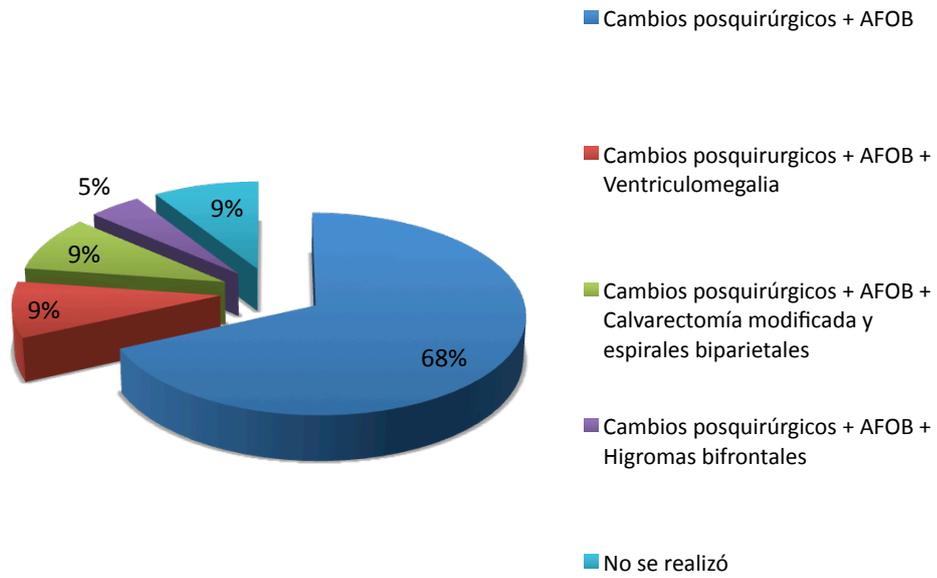
Tabla 10.		
Estancia en UTIP (días)	Frecuencia	Porcentaje
1	12	54.5
2	9	40.9
3	1	4.5
Total	22	100.0

Tabla 11.		
Estancia Intrahospitalaria (días)	Frecuencia	Porcentaje
4	1	4.5
5	2	9.1
6	6	27.3
7	11	50.0
8	1	4.5
9	1	4.5
Total	22	100.0

En 20 de los 22 pacientes se realizó TC 3D posquirúrgica, en todas fue evidente el avance frontoorbitario bilateral con mejoría del volumen de la fosa anterior (**Tabla 12**) (**Figs. 21-41**), en 2 se encontró ventriculomegalía, en 2 datos de calvarectomía modificada y espirales biparietales (en relación con asociación a craneosinostosis sagital) y en 1 caso higromas bilaterales no quirúrgicos (**gráfica 8**) (**Figs. 42-44**).

Tabla 12.		
Tipo de TC Posquirúrgica	Frecuencia	Porcentaje
Simple y 3D	20	90.9
No se realizó	2	9.1
Total	22	100.0

Hallazgos Tomográficos Posquirúrgicos



AFOB= Avance fronto-orbitario bilateral

Gráfica 8.

474672



Fig. 21.



Fig. 22.



Fig. 23.



Fig. 24.

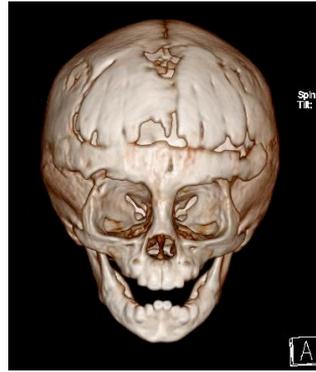


Fig. 25.



Fig. 26.

Figs. 21-26. Estudio pre y posoperatorio empleando la técnica Avance frontoorbitario bilateral más cuñas basales frontales.

470338



Fig. 27.



Fig. 28.



Fig. 29.



Fig. 30.



Fig. 31.



Fig. 32.

Figs. 27-32. Estudio pre y posoperatorio empleando la técnica Avance frontoorbitario bilateral más remodelación frontal sin rotación de colgajo frontal.



Fig. 33.



Fig. 34.



Fig. 35.

Figs. 33-35. Estudio posoperatorio empleando la técnica Avance Frontoorbitario Bilateral más rotación de colgajo frontal.



Fig. 36.

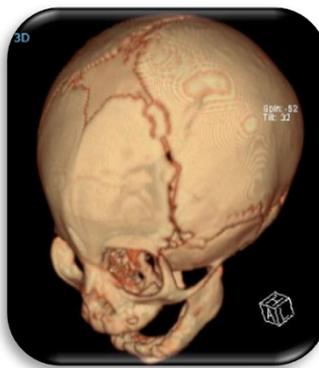


Fig. 37.



Fig. 38.



Fig. 39.



Fig. 40.



Fig. 41.

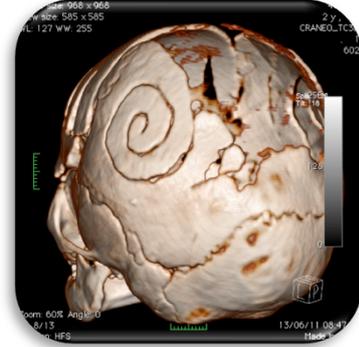
Figs. 36-41. Estudio pre y posoperatorio empleando la técnica Avance frontoorbitario bilateral más remodelación frontal con rotación y corrección de hipotelorismo.



Fig. 42. Higromas bifrontales.



Fig 43-44. Asociación de AFOB + Calvarectomía en piel de oso y espirales biparietales.



Cinco pacientes contaron con EEG posquirúrgico, de los cuales 1 se reportó normal, 4 con lentificación difusa, de los cuales 2 con paroxismos (**Tabla 13**). No se realizaron PEV ni PEA posquirúrgicos.

Tabla 13.

Hallazgos EEG Posquirúrgico	Frecuencia	Porcentaje
Normal	1	4.5
Lentificación difusa sin paroxismos	2	9.1
Lentificación difusa con paroxismos	2	9.1
No se realizó	17	77.3
Total	22	100.0

El periodo de seguimiento varió entre 6 y 120 meses (**Tabla 14**).

Tabla 14.

Seguimiento postquirúrgico (meses)

N	22
Media	42.32
Mediana	33.00
Moda	6
Desviación Estandar	39.913
Rango	114
Mínimo	6
Máximo	120

En cuanto a los resultados neurológicos hubo mejoría, la cual fue estadísticamente significativa $p < 0.003$. 12 pacientes presentaban neurodesarrollo normal prequirúrgico en comparación con 16 en el posquirúrgico, de los cuales en 5 casos se presentó retraso del lenguaje que se resolvió con terapia. 10 pacientes (45.5 %) presentaron retraso psicomotriz leve preoperatorio y solo 6 en el posoperatorio, 1 de ellos con epilepsia (**Tabla 15 y 16**).

Tabla 15.		
Estado Neurológico Posquirúrgico	Frecuencia	Porcentaje
Normal	11	50.0
Normal con retraso del lenguaje	5	22.7
Retraso leve	5	22.7
Epilepsia + Retraso leve	1	4.5
Total	22	100.0

Tabla 16.		
Neurodesarrollo Posquirúrgico	Frecuencia	Porcentaje
Normal	16	72.7
Retraso leve	6	27.3
Total	22	100.0

En lo relativo al cambio estético hubo una clara mejoría en los aspectos evaluado en el posquirúrgico (Hundimiento temporal, Quilla frontal e hipotelorismo) (**Tabla 17 y 18**) (**Figs. 45-58**).

Tabla 17.	
Resultado Estético	No. De pacientes n. 22
Igual	0
Mejoría en hundimiento temporal.	22
Mejoría en cresta frontal.	22
Mejoría en hipotelorismo.	22
Adecuada cicatrización	21
Presencia de zonas de reabsorción ósea (valorado en TC)	0

Tabla 18.

Resultado Estético Cicatriz Quirúrgica	Frecuencia	Porcentaje
Adecuada cicatrización	21	95.5
Cicatriz hipertrófica	1	4.5
Total	22	100.0



Fig. 45.



Fig. 46.

Figs. 45 y 46. Aspecto clínico prequirúrgico. Cresta frontal, hundimiento temporal e hipotelorismo.



Fig. 47.



Fig. 48.



Fig. 49.



Fig. 50.



Fig. 51.



Fig. 52.

Figs. 47-52. Resultados posquirúrgicos inmediatos y a los 5 meses.



Fig. 53.



Fig. 54.



Fig. 55.

Figs. 53-55. Resultados estéticos posquirúrgicos a los 4 meses.



Fig. 56.



Fig. 57.



Fig. 58.

Figs. 56-58. Resultados estéticos posquirúrgicos a los 3 meses.

18- DISCUSIÓN

La Craneosinostosis Metópica es una entidad nosológica de múltiples etiologías y diversas formas de manejo quirúrgico. Las series más grandes de pacientes reportan entre el 7%-23 % en relación con todas la Craneosinostosis, siendo muy similar a lo reportado en este trabajo (15.3%).

En cuanto a la distribución por sexo de los pacientes fue similar a lo reportado en otros trabajos, con un predominio de varones (77.3%). Los antecedentes perinatales no correlacionaron con la presencia de Craneosinostosis lo cual era esperable ya que éstas son de aparición esporádica en su mayoría.lxi

La edad de referencia de este grupo de pacientes fue, en promedio, a los 10.18 meses, contrario a la recomendación de que sea alrededor de las cinco semanas de edad, independientemente de que la resolución quirúrgica en algunos casos pueda diferirse hasta los 8-12 meses.lxii

Nuestros pacientes fueron referidos y operados a edades similares (en promedio 1 mes de diferencia) a lo reportado en otros centros (12.77 meses al momento de la cirugía en nuestro centro vs 11.4 meses en otros reportes). Debe recordarse la recomendación del manejo quirúrgico de estos pacientes antes del año de edad.

Las técnicas quirúrgicas empleada en este Instituto para casos específicos de Craneosinostosis Metópica se corresponden a las empleadas en otras sedes hospitalarias tanto nacionales como del extranjero.

Los tiempos quirúrgicos son similares a lo reportado por la literatura mundial. El sangrado transoperatorio fue en promedio de 357.73 ml, mayor a lo reportado en otros estudios y en todos nuestros pacientes se realizó transfusión transoperatoria, otras series reporta sangrado mínimo transquirúrgico pero transfusión posoperatoria por colecciones subgaleales en todos sus casos. Nuestro índice de reintervenciones quirúrgicas se encuentra en 0, por debajo de otras series que reportan hasta un 10%.

Se presentaron complicaciones en el 13.6 % de nuestros pacientes (un paciente con sangrado posoperatorio, uno con fiebre posquirúrgica sin corroborarse proceso infeccioso y una dehiscencia parcial de herida quirúrgica que no ameritó reintervención), en la literatura se reporta como la complicación más frecuente las infecciones (reportes de hasta 17%,principalmente de vías respiratorias, urinarias y de catéteres venosos), en la serie más reciente publicada esta complicación solo se presentó en un 7.5%, solo por debajo de fiebre que fue en 13.4%, de los casos.

No se presentaron fístulas de LCR, siendo esto significativo ya que se encuentra reportado en otros artículos hasta en un 2.5%. Esta complicación se asocia a la realización de Avance Frontoorbitario, (al que fueron sometidos la totalidad de los pacientes).

No se presentaron defunciones en la serie, en otros trabajos la mortalidad se presenta en un porcentaje muy bajo (0.7%) y se encuentra en relación con factores asociados a patologías sindrómicas principalmente.

Es bien sabido que la evaluación de los resultados de la cirugía en Craneosinostosis, tanto funcionales como estéticos, resulta complicada y en la segunda muy subjetiva. Hay autores quienes consideran que a pesar de los esfuerzos para realizar una evaluación real los resultados continúan siendo difíciles de medir. Nosotros monitorizamos el estado del desarrollo psicomotriz en relación con lo plasmado en las notas de seguimiento, pero es necesario utilizar sistemáticamente escalas de desarrollo psicomotriz aceptadas y validadas a nivel mundial y clasificándose en cuatro rubros antes mencionados que van de la normalidad al retraso severo, lo cual permitiría realizar una mejor evaluación de los resultados funcionales.

Para facilitar la evaluación estética se realizó una clasificación basado en la comparación facial con la apariencia prequirúrgica (cresta frontal, hundimiento temporal e hipotelorismo, así como el estado de la cicatriz quirúrgica, datos obtenidos en la descripción de la morfología cráneo-facial en notas posoperatorias), no fue posible emplear sistemas de evaluación como el descrito por Hilling et al por no contarse con la información específica en todos los pacientes. Otro dato valorado fue la simetría facial. Los resultados estéticos, si bien no pueden ser medidos estadísticamente, sí muestran una tendencia clara a la mejoría. También es importante comentar que los resultados quirúrgicos estéticos son mejores en todos los casos craneosinostosis primarias simples y complejas no sindrómicas que en las sindrómicas.

19- CONCLUSIONES

Los resultados tanto funcionales como estéticos obtenidos son adecuados en relación con los reportes en la literatura.

Las complicaciones que se presentaron en nuestros pacientes son menores que las descritas por otros autores, aunque las complicaciones más frecuente que son las infecciones y las fístulas se encuentra ausente en nuestra serie.

Los procedimientos quirúrgicos realizados son equiparables con los reportados. Hubo mejoría significativa entre el neurodesarrollo en el posquirúrgico con una p de 0.003 No hubo diferencias significativas en el resultado funcional y estético según la técnica quirúrgica empleada (comparando las 4 técnicas empleadas en esta serie). Los días de estancia intrahospitalaria, estancia en UTIP, edad al momento del manejo quirúrgico

Se requieren estudios prospectivos en los cuales se empleen escalas de neurodesarrollo y para valoración estética para poder evaluar de forma más precisa el comportamiento de esta enfermedad en nuestro medio y poder establecer guías de tratamiento que condicionen resultados óptimos en nuestros pacientes, así como elaborar protocolos de diagnóstico para referencia y manejo en etapas más tempranas.

20- REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA

-
- ⁱ Sommerring S T. Vom Baus des Menschlichen. 2 Ed. Leipzig: Voss;1839.
- ⁱⁱ Otto A W. Lehrbuch der Pathologischen des Menschen und der Thiere. Berlin : Rucher;1830.
- ⁱⁱⁱ Virchow, R. Uber den Cretinismus, namentlich in Franken, und uber pathologische Schadelformen. Verhandl Phys-Med Gessellschr Wurzburg, 1851; 2:241.
- ^{iv} Moss M L. The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat*, 1959,37:351-70.
- ^v Moos M I. Functional anatomy of cranial synostosis. *Child brain* 1975,1:22-33.
- ^{vi} Tessier P. "Relationship of craniosynostosis, craniofacial disostosis and faciostenosis: Study with therapeutic implications". *Plast Recons Surg* 1971; 48:224.
- ^{vii} Tessier P. "Osteotomies totales de la face:syndrome de Crouzon, syndrome de Apert, oxycefalies, escaphocefalies, turricephalies". *Ann Chir Plast Esthet* 1967;12:273.
- ^{viii} Rutland, P, Pulleyn, LJ, Reardon, W, et al. Identical mutations in the FGFR2 gene cause both Pfeiffer and Crouzon syndrome phenotypes. *Nat Genet* 1995; 9:173.
- ^{ix} Ochoa Díaz López, E. Chico, F., Tutino, M., Goodrich, J.T. Ortiz Monasterio, F. Puente Sánchez, A., Kurt Rojas, S. Minimal invasive surgery in craniostenosis. *Cir. Plas. Iberolatinoam.* - Vol. 32 - Nº 3, Julio - Agosto - Septiembre 2006 / Pag. 185-190
- ^x Lajeunie E, Barcik U, Thorne JA, El Ghouzzi V, Bourgeois M, Renier D: Craniosynostosis and fetal exposure to sodium valproate. *J Neurosurg* 95:778–782, 2001.
- ^{xi} Tessier, P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg* 1976; 4:69.
- ^{xii} van der, Meulen JC, Mazzola, R, Vermey-Keers, C, et al. A morphogenetic classification of craniofacial malformations. *Plast Reconstr Surg* 1983; 71:560.
- ^{xiii} Selber J, Reid RR, Chike-Obi CJ, Sutton LN, Zackai EH, McDonald-McGinn D, et al.: The changing epidemiologic spectrum of single-suture synostoses. *Plast Reconstr Surg* 122:527–533, 2008.
- ^{xiv} Shillito, J Jr, Matson, DD. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 1968; 41:829.
- ^{xv} Lajeunie, E, Catala, M, Renier, D. Craniosynostosis: from a clinical description to an understanding of bone formation of the skull. *Childs Nerv Syst* 1999; 15:676.
- ^{xvi} Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT: Cranial sutures: a brief review. *Plast Reconstr Surg* 121:170e–178e, 2008.
- ^{xvii} Dirk P B, Rutka J T. The genetic basis of neurosurgical disorders In: Youmans J R. *Neurological surgery*. Philadelphia : 4 th Ed. W B Saunders; 1996.
- ^{xviii} Rutland, P, Pulleyn, LJ, Reardon, W, et al. Identical mutations in the FGFR2 gene cause both Pfeiffer and Crouzon syndrome phenotypes. *Nat Genet* 1995; 9:173.
- ^{xix} Cohen, MM Jr. Etiopathogenesis of craniosynostosis. *Neurosurg Clin N Am* 1991; 2:507.
- ^{xx} Fragale, A, Tartaglia, M, Bernardini, S, Di Stasi, AM. Decreased proliferation and altered differentiation in osteoblasts from genetically and clinically distinct craniosynostotic disorders. *Am J Pathol* 1999; 154:1465.
- ^{xxi} Cinalli, G., Sainte-Rose, C., Kollar, E.M., Zerach, M., Brunelle, F., Chumas, P., Arnaud, E., Marchac, D., Pierre-Kahn, A.: Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998; 88: 209-214.
- ^{xxii} Lekovic, GP, Bristol, RE, ReKate, HL. Cognitive impact of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol* 2004; 11:305.
- ^{xxiii} Hoffman, WY, McCarthy, JG, Cutting, CB, Zide, BM. Computerized tomographic analysis of orbital hypertelorism repair: spatial relationship of the globe and the bony orbit. *Ann Plast Surg* 1990; 25:124.
- ^{xxiv} Altobelli, DE, Kikinis, R, Mulliken, JB, et al. Computer-assisted three-dimensional planning in craniofacial surgery. *Plast Reconstr Surg* 1993; 92:576.

-
- ^{xxv} Fok, H, Jones, BM, Gault, DG, Andar, U. Relationship between intracranial pressure and intracranial volume in craniosynostosis. *Br J Plast Surg* 1992; 45:394.
- ^{xxvi} Cohen, MM, MacLean, RE. Should syndromes be defined phenotypically or molecularly? Resolution of the dilemma. *Am J Med Genet* 1999; 86:203.
- ^{xxvii} Muenke M, Schell V, Hehr A. A common mutation in the fibroblast growth factor receptor I gene in pfeiffer syndrome. *Nat Genet* 1994; 90: 301-20.
- ^{xxviii} Rutland P. Identical mutations in the FGFR2 gene cause both Pfeiffer and Crouzon syndrome phenotypes. *Nat Genet* 1995; 9: 173-8.
- ^{xxix} Muenke, M, Gripp, KW, McDonald-McGinn, DM, et al. A unique point mutation in the fibroblast growth factor receptor 3 gene (FGFR3) defines a new craniosynostosis syndrome. *Am J Hum Genet* 1997; 60:555.
- ^{xxx} Abramson, DL, Janecka, IP, Mulliken, JB. Abnormalities of the cranial base in synostotic frontal plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 1996; 7:426.
- ^{xxxi} Hutchison, BL, Hutchison, LA, Thompson, JM, Mitchell, EA. Plagiocephaly and brachycephaly in the first two years of life: a prospective cohort study. *Pediatrics* 2004; 114:970.
- ^{xxxii} Lajeunie E, Le Merrer M, Marchac D, Renier D: Syndromal and nonsyndromal primary trigonocephaly: analysis of a series of 237 patients. *Am J Med Genet* 75:211-215, 1998
- ^{xxxiii} Zuleta, A.; Podestá, F.: Craneosinostosis Evolución conceptual y terapéutica. *Rev Chil Neurocirug* 1 (3);257-268,1987.
- ^{xxxiv} Ibrahim, OA, Eliseenkova, AV, Plotnikov, AN, Yu, K. Structural basis for fibroblast growth factor receptor 2 activation in Apert syndrome. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2001; 98:7182.
- ^{xxxv} Rebelo N, Duarte R, Costa MJ, Leal MJ. Acrocephalosyndactyly the coalesced hand. *Eur J Pediatr Surg* 2002; 12: 49-55.
- ^{xxxvi} Renier, D, Arnaud, E, Cinalli, G, et al. Prognosis for mental function in Apert's syndrome. *J Neurosurg* 1996; 85:66.
- ^{xxxvii} McKusick VA. Acrocephalosyndactyly type V. En: *Mendelian inheritance in man*. 12 a ed. Vol. 2. Philadelphia: The Johns Hopkins University Press; 1998. p. 26-7.
- ^{xxxviii} Teebi AS, Kennedy S, Chun K, Ray PN. Severe and mild phenotypes in Pfeiffer syndrome with aplice acceptor mutations in exon IIIc of FGFR2. *Am J Med Genet* 2002; 107: 43-7.
- ^{xxxix} Pfeiffer RA. Dominant erbliche akrocephalosyndaktylie. *Z Kindarheilk* 1964; 90: 301-20.
- ^{xl} Cohen MC. Pfeiffer syndrome update, clinical subtypes, and guidelines for differential diagnosis. *Am J Med Genet* 1993; 45: 300-5.
- ^{xli} Freihofer HP. Syndrome 2. Pfeiffer syndrome. *Ned Tijdschr Tandheelkd* 1998; 105: 245-6.
- ^{xlii} Chun K, Teebi AS, Jung JH, Kennedy S. Genetic analysis of patients with the Saethre-Chotzen phenotype. *Am J Med Genet* 2002; 110: 136-43.
- ^{xliiii} Mulliken, JB, Vander Woude, DL, Hansen, M, et al. Analysis of posterior plagiocephaly: deformational versus synostotic. *Plast Reconstr Surg* 1999; 103:371.
- ^{xliv} Hollier, L, Kim, J, Grayson, BH, McCarthy, JG. Congenital muscular torticollis and the associated craniofacial changes. *Plast Reconstr Surg* 2000; 105:827.
- ^{xlv} Mouradian, WE. Controversies in the diagnosis and management of craniosynostosis: a panel discussion. *Cleft Palate Craniofac J* 1998; 35:190.
- ^{xlvi} Marchac, D. Radical forehead remodeling for craniostenosis. *Plast Reconstr Surg* 1978; 61:823.
- ^{xlvii} Marchac, D, Cophignon, J, Hirsch, JF, Renier, D. [Fronto-cranial remodeling for craniostenosis with mobilisation of the supra-orbital barr (author's transl)]. *Neurochirurgie* 1978; 24:23.
- ^{xlviii} Marchac, D, Renier, D. [The "floating forehead." Early treatment of craniofacial stenosis]. *Ann Chir Plast* 1979; 24:121.
- ^{xlix} Marchac, D, Renier, D. *Craniofacial Surgery for Craniosynostosis*. Little, Brown & Company, Boston 1982.
- ^l Tessier, P, Guiot, G, Rougerie, J, et al. [Cranio-naso-orbito-facial osteotomies. Hypertelorism]. *Ann Chir Plast* 1967; 12:103.
- ^{li} Tessier, P. The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostosis. Crouzon's and Apert's diseases. *Plast Reconstr Surg* 1971; 48:419.

-
- ^{lii} Luca Massimi, Gianpiero Tamburrini, Massimo Caldarelli, Concezio Di Rocco. Effectiveness of a limited invasive scalp approach in the correction of sagittal craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* (2007) 23:1389–1401
- ^{liii} Fearon, JA, McLaughlin, EB, Kolar, JC. Sagittal craniosynostosis: surgical outcomes and long-term growth. *Plast Reconstr Surg* 2006; 117:532.
- ^{liv} McCarthy, JG, Bradley, JP, Longaker, MT. Step expansion of the frontal bar: correction of trigonocephaly. *J Craniofac Surg* 1996; 7:333.
- ^{lv} Delashaw J B, Persing J A, Park T S, et al. Surgical approach for the correction of metopic synostosis. *Neurosurgery* 1986, 7: 159-65.
- ^{lvi} Wong, GB, Kakulis, EG, Mulliken, JB. Analysis of fronto-orbital advancement for Apert, Crouzon, Pfeiffer, and Saethre-Chotzen syndromes. *Plast Reconstr Surg* 2000; 105:2314.
- ^{lvii} J. Hinojosa & J. Esparza & M. J. Muñoz. Endoscopic-assisted osteotomies for the treatment of craniosynostosis. *Childs. Nerv Syst* (2007) 23:1421–1430.
- ^{lviii} J. Hinojosa & J. Esparza & M. J. Muñoz. Endoscopic-assisted osteotomies for the treatment of craniosynostosis. *Childs. Nerv Syst* (2007) 23:1421–1430.
- ^{lix} Becker, DB, Petersen, JD, Kane, AA, et al. Speech, cognitive, and behavioral outcomes in nonsyndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116:400.
- ^{lx} Becker, DB, Petersen, JD, Kane, AA, et al. Speech, cognitive, and behavioral outcomes in nonsyndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116:400.
- ^{lxi} Rowensztein H, Berlin V. Factores de riesgo asociados a Craneosinostosis no sindrónica. *Bol Med Hosp Infant Mex*. Vol. 67, enero-febrero 2010.
- ^{lxii} Stal S, Hollier L. Owerwiwe of craneosynostosis. Jan 2010.

21- ANEXOS

ESCALA DE DESARROLLO INFANTIL DE BAYLEY

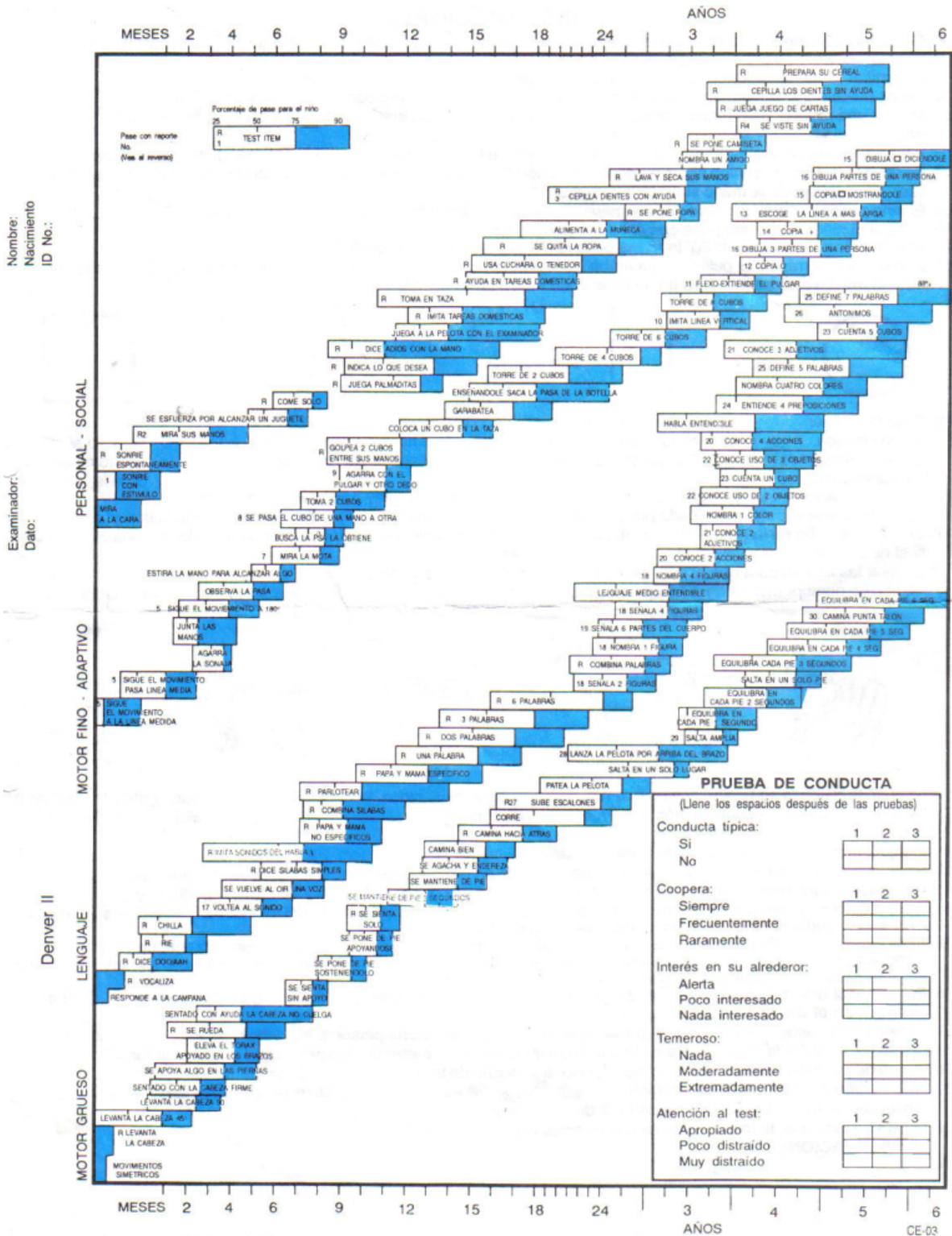
La Escala de Desarrollo Infantil de Bayley fue Diseñada y validada por Nancy Bayley de la Universidad de Berkeley en el año 1969 para evaluar niños con edades comprendidas entre el nacimiento y los 30 meses. Posteriormente se revisa en el año 1984 y por último en 1993 donde se extendió su rango de aplicación hasta los 42 meses. Desde un inicio los reactivos que evalúan esta escala están agrupados en dos escalas (Mental y Motora) y un Registro de la Conducta Infantil. Es importante en el área motora compensar esta evaluación con otras que sean más exactas en la descripción del desarrollo motor grueso del niño porque la escala de Bayley sólo en esta área es muy benévola con las calificaciones que ofrece y los ítems que evalúa combina la motora gruesa, con ítems de la motora fina. De los aportes de esta escala es que proporciona un Índice de Desarrollo Mental (MDI). Los reactivos que incluye miden:

1. Agudeza sensoperceptual.
2. Constancia de objetos.
3. Memoria.
4. Aprendizaje.
5. Capacidad para resolver problemas.
6. Generalización y clasificación.
7. Lenguaje.

También proporciona un Índice de Desarrollo Psicomotor (PDI). Los reactivos que incluye miden: 1 Control del cuerpo, 2 Coordinación de los músculos grandes, 3 Habilidades manipulativas de manos y dedos y 4 destreza y coordinación psicomotora.

Los diferentes reactivos que mide esta escala van de lo simple a lo más complejo, teniendo en cuenta la evolución y el desarrollo de los niños comprendidos en estas edades, otro aporte importante es el índice de desarrollo que ubica al niño, sin tener en cuenta su edad cronológica, en una edad madurativa siendo esto muy importante para comenzar una estimulación adecuada. Esta escala también tiene una evaluación del comportamiento del niño. Los reactivos que incluye evalúan: 1 orientación social y objetiva hacia el ambiente, 2 actitudes, 3 intereses, 4 emociones, 5 actividad, 6 relación con la madre o tutor y frente a los estímulos y 7 relación que establece con los materiales de la prueba. El tiempo de administración cuando la prueba es aplicada a un menor de 15 meses: 15 a 35 minutos y cuando el niño es mayor de 15 meses el tiempo que se demora la aplicación es de 60 minutos aproximadamente.

ESCALA DE DENVER



Nombre:
Nacimiento
ID No.:

Examinador:
Dato:

INSTRUCCIONES:

1. Se intenta conseguir una sonrisa del niño hablando sonriendo y/o haciéndole señales pero no se debe tocar.
2. El niño debe ver sus manos algunos segundos.
3. El familiar, le puede guiar como cepillarse los dientes y poner la pasta en el cepillo.
4. No es preciso que el niño sepa atarse los zapatos ni abotonarse, tampoco el zipper en la espalda.
5. Mueva una mota de estambre lentamente en forma de arco de un lado a otro a unos 15 cm. de distancia de la cara del niño.
6. Positiva la prueba si el niño agarra la sonaja, cuando se le toque con ésta el dorso de los dedos de la mano.
7. Positiva la prueba, si el niño sigue mirando hacia donde estaba la mota o intenta ver donde fue. La mota debe dejarse caer con rapidez de la mano sin mover el brazo.
8. El niño puede pasarse un cubo de una mano a otra sin ayudarse con la boca, la mesa o el cuerpo.
9. Pasa si el niño agarra una pasa con el pulgar y otro dedo.
10. El niño sólo puede cambiar 30° la forma de la línea que el aplicador realizó. ✓
11. Con el puño cerrado y el pulgar hacia arriba con un movimiento de flexo-extensión mover solo el pulgar. Pasa si el niño imita el movimiento aunque sea en una mano sin mover otros dedos.



12. Pasa Cualquier forma cerrada. Falla. movimientos circulares continuos.



13. Preguntar cuál es la línea más larga. Pasa 3 de 3 ó 5 de 6.



14. Pasa cuando el niño cruza las líneas en algún punto cercano al punto medio.



15. Se le pide primero al niño que lo dibuje. Si falla, demostrar.

16. Cuando se apliquen las pruebas 12, 14 y 15, no nombrar las formas y no demostrar las 12 y 14. Cuando se vea la puntuación cada parte simétrica: (2 brazos, 2 ojos, 2 piernas) cuentan como una sola parte.
17. Coloque un cubo en la taza u haga un ruido moderado colocándose tras el niño, haciendo el ruido en cada oído y pásalo si el niño volteo o busca el sonido.
18. Señalar las figuras para que el niño las nombre (los simples sonidos, falla). Si el niño nombra menos de 4 figuras correctamente tendrá el niño que señalar cada figura que el examinador le nombre



19. Usando la muñeca se le pide al niño que nos muestre nariz, ojos, oídos, boca, manos, pies, pancita y pelo. Pasa 6 de 8.
20. Usando las figuras pregunte al niño: cuál vuela, cuál dice miauuu, cuál habla, cuál ladra, cuál galopa. Pasa 2 de 5 ó 4 de 5.
21. Preguntar al niño que hace cuando tiene frío, hambre y cuando está cansado. Pasa 2 de 3 ó 3 de 3.
22. Preguntar al niño para qué es la taza, una silla, un lápiz; en las acciones deberá incluirse las respuestas.
23. Se le pide al niño que ponga en el sitio señalado la cantidad de cubos indicados y que él las cuente (1 y 5).
24. Se le pide al niño que ponga el cubo arriba, abajo del escritorio. Atrás y adelante del examinador o de la madre. Pasa 4 de 4. No ayudar al niño con movimientos de los ojos o cabeza.
25. Pedir al niño que defina: que es una pelota, un lago, un escritorio, una casa, un plátano, una cortina, una cerca, un techo. Es positiva si define cuanto al uso, forma, material o categoría general. (Ejemplos: un plátano es una fruta, no solo decir es amarillo). Pasa 5 de 8 ó 7 de 8.
26. Preguntar al niño si el caballo es grande, el ratón es _____? Si el fuego es caliente, el hielo es _____? Si el Sol alumbra en el día la luna en la _____? Pasa 2 de 3.
27. El niño puede apoyarse en la pared, pasamanos o muebles, no es una persona. No debe gatear.
28. El niño debe lanzar la pelota sobre su brazo, aproximadamente 1 metro de distancia hacia el examinador.
29. El niño de pie deberá saltar una longitud superior a lo ancho de una hoja de test. (22 cm.).
30. Pedir al niño que camine hacia adelante  puede demostrarlo. El niño debe dar 4 pasos consecutivos. Pasa si da 2 de 4 pasos en 2 de 3 intentos.
31. En el segundo año, la mitad de los niños normales no son cooperadores.

OBSERVACIONES:

CLASIFICACIÓN DE DAVID Y POSWILLO

I.- PRIMARIAS:

A.- SIMPLES:

- 1.- Escafocefalia
- 2.- Trigonocefalia
- 3.- Plagiocefalia
- 4.- Oxicefalia
- 5.- Turricefalia

B.- COMPLEJAS:

- 1.- Crouzon
- 2.- Apert
- 3.- Carpenter
- 4.- Pfeiffer
- 5.- Chotzen
- 6.- Otros Síndromes

II.- SECUNDARIAS:

A.- POR TRASTORNOS METABÓLICOS:

- 1.- Hipertiroidismo
- 2.- Policitemia
- 3.- Talasemia
- 4.- Hipocalcemia Idiopática
- 5.- Hipofosfatemia Familiar
- 6.- Trastornos Metabolismo Vitamina D

B.- Por Meningitis u otros procesos osteoclásticos

C.- A Hidrocefalias tratadas con válvulas de baja presión