



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

Programa de Maestría y Doctorado en Psicología

“Evaluación neuropsicológica de niños con craneosinostosis simple con el Inventario de Desarrollo Battelle”

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:

MAESTRA EN PSICOLOGÍA

P R E S E N T A :

JULIETA MORENO VILLAGÓMEZ

TUTORA: DRA. ELIZABETH HERNÁNDEZ ECHEAGARAY

Facultad de Estudios Superiores Iztacala

REVISOR: DRA. MA. GUILLERMINA YÁÑEZ TÉLLEZ

Facultad de Estudios Superiores Iztacala

SINODAL: DRA. PATRICIA PLANCARTE CANSINO

Facultad de Estudios Superiores Iztacala

SINODAL: DR. LEONARDO REYNOSO ERAZO

Facultad de Estudios Superiores Iztacala

SINODAL: DRA. DOLORES RODRÍGUEZ ORTIZ

Facultad de Psicología

MÉXICO, D.F. septiembre 2013



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dedicatoria

Para Marce, Chu, Tommy y Fidel

Agradecimientos

Agradezco a mis padres por la educación y el apoyo que me han dado durante toda la vida, gracias a esto he podido culminar todos los proyectos que me he propuesto y sé que sin su compañía y amor no estaría en donde estoy ahora.

Gracias a Julián y a Marce que siempre han sido un motor en mi vida, que me empujan en todo lo que hago.

También agradezco a toda mi familia, mis tíos, primos y sobrinos que siempre están al pendiente de mi y apoyando el camino que he escogido.

Muchas gracias a la Dra. Elizabeth por guiarme durante estos dos años.

A Erick y Belén les agradezco por el trabajo y la dedicación que pusieron para la revisión y supervisión de este trabajo.

Muchas gracias al Servicio de Neurocirugía Pediátrica de Centro Médico Nacional la Raza, en especial al Dr. Muñoz Bellizia y al Dr. García por permitirme trabajar con sus pacientes y darme todas las facilidades para la realización de este trabajo.

A la Dra. Blanca Huitrón por darme acceso a sus pacientes y por las palabras de ánimo que siempre recibí.

Gracias a Guille, al Dr. Mario, Dr. Bernal, al Dr. Vicente, al Dr. Silva, a la Dra. Marossi, a Sulema, Ana, Adela, Helena y Lulú por ser parte de la formación que recibí durante estos dos años.

Muchas gracias a Ros, Circe, Perla, Mine y Clara Luz, por convertirse en mi familia, esto no lo hubiera logrado sin ustedes.

Gracias a Oli, Cynthi Lu, Jack, Taniuzkiz, Fer, Karla y a Gesa, por ser parte de mi vida y estar al pendiente de cada proyecto que realizo.

ÍNDICE

Resumen

Introducción

1. Marco teórico

1.1. Suturas craneales

1.2. Cierre normal de las suturas craneales

1.3. Definición de craneosinostosis

1.4. Clasificación de las craneosinostosis

1.5. Descripción de los tipos de craneosinostosis simple

1.6. Incidencia

1.7. Etiología

1.8. Diagnóstico

1.9. Tratamiento quirúrgico

1.10. Alteraciones estructurales y funcionales

1.11. Alteraciones en el desarrollo en niños con craneosinostosis simple

1.12. Alteraciones neuropsicológicas en la craneosinostosis

2. Planteamiento del problema

2.1. Objetivo

2.2. Objetivos específicos

2.3. Hipótesis

3. Método

3.1. Sujetos

3.2. Criterios de inclusión

3.3. Criterios de exclusión

3.4. Diseño de investigación

3.5. Variables

3.6. Instrumentos

3.7. Procedimiento

3.8. Análisis estadístico

4. Resultados

5. Discusión y conclusiones

6. Referencias

Resumen

La craneosinostosis simple es el cierre precoz de una sutura craneal, esto produce el crecimiento anormal del cráneo, y ha sido relacionada con alteraciones cognitivas. El tratamiento de la craneosinostosis es quirúrgico y elimina la restricción del crecimiento causado por la sutura fusionada. Los resultados de las investigaciones del desarrollo neuropsicológico en estos pacientes son inconsistentes, ya que algunos autores reportan puntuaciones normales y otros muestran datos de retraso psicomotor y cognitivo. Este trabajo tuvo como objetivo obtener información acerca del perfil neuropsicológico de estos niños, para determinar si existe un retraso en la adquisición de los procesos neuropsicológicos y saber si la manipulación quirúrgica afecta el desarrollo del paciente. Se evaluaron 8 niños con craneosinostosis simple con el Inventario de Desarrollo Battelle, con edades entre 1 y 12 meses, antes de la cirugía, y a 6 pacientes después de 3 meses del tratamiento quirúrgico. La primera evaluación se comparó con un grupo de niños clínicamente sanos. Los niños con craneosinostosis presentan puntuaciones significativamente más bajas en las áreas de coordinación corporal, locomoción, total motora gruesa, total motora, comunicación receptiva, expresiva, total comunicación y en la puntuación total de la prueba de desarrollo Battelle. Cuando se hace la comparación de las evaluaciones pre y postquirúrgica las puntuaciones fueron más altas en la segunda evaluación en las áreas expresión de sentimientos/afecto, total personal/social, coordinación corporal, total motora gruesa, motricidad fina, total motora y en la puntuación global del Inventario de Desarrollo Battelle.

Introducción

La craneosinostosis simple es una patología que consiste en el cierre prematuro de alguna de las suturas craneales, lo que provoca malformaciones craneofaciales. Esto causa diversas alteraciones estructurales y funcionales en el cerebro, por lo que se ha relacionado con alteraciones cognitivas y de comportamiento. El tratamiento de esta patología es quirúrgico, dado que se ha propuesto que al disminuir la presión cerebral, se reducen diversos factores de riesgo para presentar alteraciones funcionales y cognitivas.

En lo que respecta al estudio del desarrollo de estos niños, los hallazgos han sido inconsistentes, reportándose en algunos estudios alteraciones motoras, cognitivas y de lenguaje, mientras que en otros se observa un desarrollo normal.

Cuando se evalúa el desarrollo de los niños con craneosinostosis después de la cirugía, los resultados son contradictorios, ya que existen investigaciones que reportan una mejoría en los puntajes de las pruebas mientras que otros autores reportan que los índices de desarrollo no cambian.

La presente investigación evaluó el desarrollo de los niños con craneosinostosis simple en las áreas personal/social, adaptativa, motora (motricidad gruesa y fina), de lenguaje (lenguaje expresivo y receptivo) y cognitiva con el Inventario de Desarrollo Battelle (Newborg, Stock & Wnek, 2009), ésta es una prueba diseñada para evaluar las habilidades fundamentales del desarrollo en niños desde el nacimiento hasta los 8 años; posee mayor objetividad y rigor que otros inventarios de desarrollo. El uso de este inventario permitió observar si existen alteraciones en estas áreas antes de la cirugía y si persisten después de la intervención quirúrgica.

1. Marco teórico

1.1. Suturas craneales

Cohen (2005) define las suturas craneales como fibras densas que conectan tejido intramembranoso formado por huesos, que tienen las siguientes funciones:

- Permiten el paso a través del canal de parto por el proceso combinado de superposición de suturas y la deformación del hueso parietal,
- Sirven como amortiguadores,
- Permiten el crecimiento del cerebro y
- Previene la separación de los huesos.

Las suturas del cráneo son: metópica, coronal, sagital y lambdoidea (Véase Figura 1).

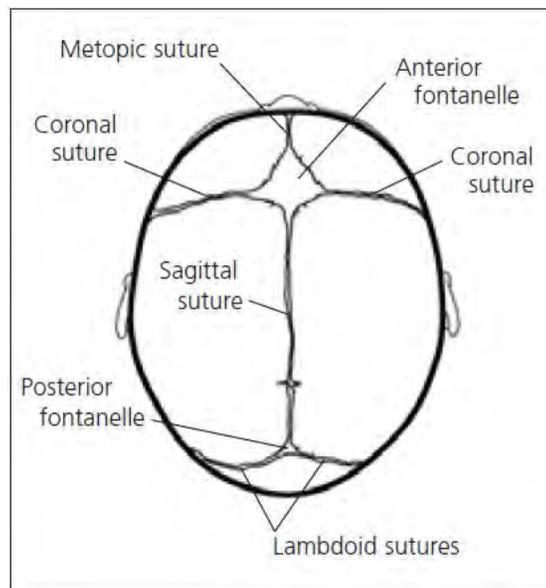


Figura 1. Imagen donde se muestran las suturas y fontanelas del cráneo. Tomado de "Craniosynostosis" de H. Kabbani, & T.S. Raghuvver, 2004, *American Family Physician*, 69, p.2863.

Las suturas se desarrollan por una proliferación en forma de cuña de las células que se encuentran en la periferia del hueso. Éstas se aproximan entre sí de dos formas: Se pueden sobreponer formando una sutura oblicua (sutura coronal) o se pueden aproximar entre sí en el mismo plano con una zona intermedia de tejido conectivo fibroso que produce una sutura de principio a fin (suturas metópica y sagital) (Cohen, 2005).

El crecimiento craneal normal se da perpendicularmente a las suturas, con la craneosinostosis el crecimiento se inhibe y produce un crecimiento compensatorio en las suturas que se encuentran abiertas (Cohen, 2005).

1.2. Cierre normal de suturas craneales

Las suturas y fontanelas comienzan el proceso de cierre (Tabla 1) y lo terminan a edades diferentes (Tabla 2), según distintos autores. Es importante señalar que el cierre de las suturas es variable en cada caso.

Tabla 1.

Edad en la que las suturas comienzan su cierre

| Sutura craneal | Inicio del cierre |
|-----------------------|--------------------------|
| Metópica | 2 años |
| Sagital | 22 años |
| Coronal | 24 años |
| Lambdaidea | 26 años |

Tomado de "No Man's Craniosynostosis: The Arcana of Sutural Knowledge" de M.M. Cohen, 2012, *The Journal of Craniofacial Surgery*, 23, p. 339.

Tabla 2.

Edad del cierre de las suturas y fontanelas

| Sutura craneal | Edad de cierre |
|--------------------------|--|
| Metópica | De los 9 meses a los 2 años (puede continuar hasta la adultez). |
| Coronal | 40 años |
| Sagital | 40 años |
| Lambdaidea | 40 años |
| Fontanela anterior | De los nueve a los 18 meses |
| Fontanela posterior | De los tres a los seis meses |
| Fontanela anterolateral | Tres meses |
| Fontanela posterolateral | 2 años |

Tomado de "Craniosynostosis" de R.I. Aviv, E. Rodger, & C.M. Hall, 2002, *Clinical Radiology*, 57, p. 94.

1.3. Definición de craneosinostosis

La craneosinostosis simple es definida como la fusión prematura de una o varias suturas craneales que separan las placas de hueso que forman la bóveda del cráneo. Como resultado, el crecimiento del cráneo se detiene en dirección perpendicular de la sutura cerrada y hay una sobre expansión compensatoria a partir de las suturas abiertas (Flores, 2003). Esto provoca deformidades craneales, que pueden provocar aumento de la presión intracraneal, alteración del flujo sanguíneo, alteraciones de la visión y audición, así como alteraciones psicológicas o retraso mental (Palafox, Ogando, Herrera & Queipo, 2012).

1.4. Clasificación de las craneosinostosis

La clasificación actualmente aceptada corresponde a la de David y Poswillo (1982) que las dividen en dos grandes grupos: primarias y secundarias. Las primarias las dividen en no sindromáticas o simples (escafocefalia, trigonocefalia, plagiocefalia, oxicefalia y turricefalia) y en sindromáticas o complejas (Crouzon, Apert, Carpenter, Pfeiffer, Chotze, entre otras). Si la malformación se limita a la sinostosis de las suturas del cráneo se les llama no sindromáticas o simples. Cuando están asociadas anomalías faciales y/o de las extremidades, es cuando se habla de las craneosinostosis complejas o sindrómicas. Las secundarias son divididas en: por trastornos metabólicos (hipertiroidismo, policitemia, talasemia, hipocalcemia, idiopática y trastornos del metabolismo de la vitamina D), por meningitis o procesos osteoclásticos y por hidrocefalias tratadas con válvulas de baja presión.

1.5. Descripción de los tipos de craneosinostosis simple

Krivoy (2009), define los tipos de craneosinostosis de esta manera:

- Escafocefalia
- Trigonocefalia
- Plagiocefalia
- Oxicefalia
- Turricefalia

La escafocefalia (Figura 2) es el cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital que separa a los huesos parietales, lleva al crecimiento del cráneo paralelo a la sutura cerrada y a la

imposibilidad de crecimiento transversal. La deformación encontrada en la escafocefalia es el alargamiento del diámetro fronto-occipital y acortamiento del biparietal.

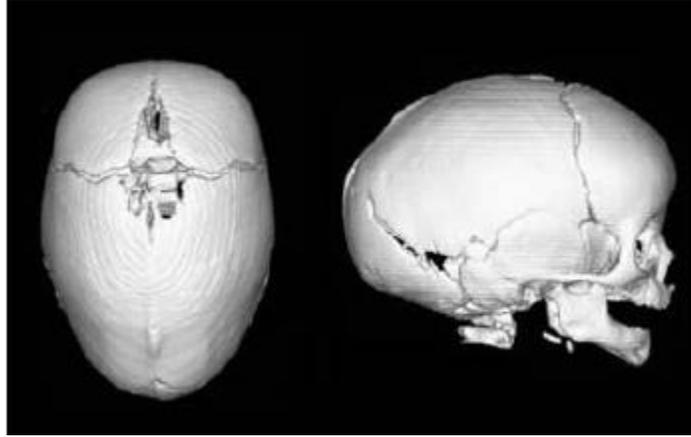


Figura 2. Tomografía computarizada de la fusión de la sutura sagital. Tomado de "Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review" de K.A. Kapp-Simon, M.L. Speltz, M.L. Cunningham, P.K. Patel & T. Tomita, 2007, *Child's Nervous System*, 23, p. 270.

La trigonocefalia (Figura 3) es cuando existe cierre prematuro de la sutura frontal o metópica y da como resultado una frente estrecha y prominente en la línea media con una forma triangular y se aprecia hipotelorismo.



Figura 3. Tomografía computarizada de la fusión prematura de la sutura metópica. Tomado de "Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review" de K.A. Kapp-Simon, M.L. Speltz, M.L. Cunningham, P.K. Patel & T. Tomita, 2007, *Child's Nervous System*, 23, p. 270.

La plagiocefalia (Figura 4) se da cuando existe un cierre precoz de una de las suturas coronales. La plagiocefalia puede ser anterior o posterior, cuando el cierre prematuro se da en alguna de las suturas lambdoideas. La braquicefalia es cuando existe un cierre precoz bilateral de las suturas coronales.

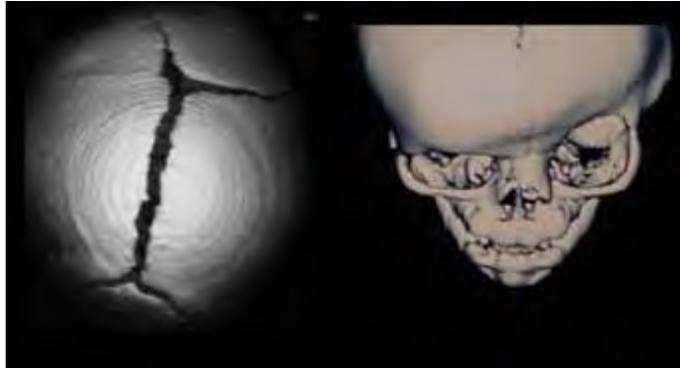


Figura 4. Tomografía computada de la fusión prematura de la sutura coronal izquierda. Tomado de "Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review" de K.A. Kapp-Simon, M.L. Speltz, M.L. Cunningham, P.K. Patel & T. Tomita, 2007, *Child's Nervous System*, 23, p. 270.

La oxicefalia es el cierre precoz de todas las suturas del cráneo. Existen dos formas de presentación, la "armónica", que es cuando se fusionan todas las suturas a la vez, ocasionando un cráneo pequeño, y la "disarmónica" que es cuando las suturas se van cerrando evolutivamente.

La turricefalia (Figura 5) se produce por el cierre completo de la sutura coronal con un crecimiento del cráneo hacia arriba recordando la forma final de una torre. Este tipo de craneosinostosis con frecuencia origina hipertensión endocraneana.



Figura 5. Tomografía computarizada de la craneosinostosis de tipo turricefalia. Tomado de "Craneosinostosis multisutural del tipo cráneos en trébol o Kleeblattschädel y otras craneosinostosis, de P. Rodríguez, E.J. Hernández, M. Fuentes, R. Basile & C. Amezcua, 2007, *Anales de Radiología México*, 3, p. 230.

1.6. Incidencia

Existen diferentes incidencias reportadas en la literatura. Chico (2011) menciona que la craneosinostosis primaria se presenta en 1 de cada 2, 100 niños, se calcula que serían de 10 a 16 por cada 10, 000 nacidos vivos; Cohen (1979), menciona que ocurre 1 en 1800 casos y French, Jackson y Melton (1990) hablan sobre 3.1 en 10, 000 nacimientos.

La escafocefalia es el tipo de craneosinostosis más frecuente, en porcentaje se habla entre el 40% y 60% de los niños con craneosinostosis. En frecuencia, sigue la sutura coronal, con el 13.1% y el 30%, ya sea unilateral (plagiocefalia) o bilateral (braquicefalia). La craneosinostosis de la sutura metópica se presenta de 6.6% a 20% de los casos. La craneosinostosis de la sutura lambdoidea es rara, según Peitsch, Keefer, LaBrie & Mulliken (2002) su incidencia es de menos del 4% de todas las craneosinostosis. Este tipo de craneosinostosis según Cohen (1996) está sobre diagnosticada, por ejemplo, en un estudio de 115 casos que presentaban deformación de la parte posterior de la cabeza, que podía sugerir plagiocefalia posterior, solo un caso realmente la tenía (Mulliken et al.,

1999). Existen estudios que reportan el porcentaje de los distintos tipos de craneosinostosis (Véase tablas 4, 5 y 6).

Tabla 4.

Casos de craneosinostosis clasificado por sutura involucrada en el occidente de Australia de 1980-1994

| Sutura | Porcentaje |
|---------------|-------------------|
| Sagital | 41.2% |
| Lambdaidea | 21.8% |
| Coronal | 15.9% |
| Metópica | 2.9% |
| Múltiple | 7.0% |

Tomado de "Craniosynostosis in Western Australia, 1980-1994: A Population-Based Study" de S. Singer, C. Bower, P. Southall & J. Goldblatt, 1999, *American Journal of Medical Genetics*, 83, p. 383.

Tabla 5.

Incidencia de cada tipo de craneosinostosis en 254 casos en Madrid.

| Craneosinostosis | Número de casos |
|--|------------------------|
| Escafocefalia | 155 |
| Trigonocefalia | 50 |
| Plagiocefalia anterior | 28 |
| Plagiocefalia occipital | 1 |
| Craneosinostosis múltiple no sindrómicas | 20 |

Tomado de "Surgical treatment of isolated and syndromic craniosynostosis. Results and complications in 283 consecutive cases" de J. Esparza, J. Hinojosa, I. García-Recuero, A. Romance, B. Pascual & A. Martínez de Aragón, 2008, *Neurocirugía*, 19, p. 515.

Aunque en México no ha sido caracterizada con precisión la incidencia de niños con craneosinostosis simple, Ruiz-Correa y Campos-Silvestre (2010) mencionan que es común encontrar casos de craneosinostosis en la práctica clínica. Por ejemplo, Chico (2011) menciona que entre 1997 y 2007 se reportaron 45 casos de craneosinostosis en el Hospital General de México.

Tabla 6.

Craneosinostosis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en 166 casos

| Craneosinostosis | Porcentaje |
|-------------------------|-------------------|
| Plagiocefalia coronal | 47% |
| Escafocefalia | 30% |
| Trigonocefalia | 12% |
| Braquicefalia | 7% |
| Otras | 4% |

Tomado de "Craneosinostosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneosinostosis no sindrómicas" de F. Chico, 2011, *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, 68, p. 336.

1.7. Etiología

La etiología de la craneosinostosis es heterogénea. Una variedad de alteraciones metabólicas, hematológicas y alteraciones genéticas pueden ser las causantes de esta patología.

Los casos de herencia familiar (entre el 8-10%) son transmitidos de forma autosómica dominante, aunque existe variabilidad intrafamiliar. La diferencia entre las manifestaciones de los fenotipos, la incidencia, la proporción de casos familiares, la relación mujer-hombre

indican que cada tipo de craneosinostosis representa una etiología diferente (Boyadjiev, 2007).

La familia de Factores de Crecimiento de Fibroblastos (FGF), se expresa localmente durante la formación del hueso. Existen cuatro tipos de receptores para los FGF, todos ellos son receptores tirosin-quinasas y presentan una organización común. Muchas de las mutaciones que afectan a estos receptores, les confieren una activación constitutiva independiente de ligando (ganancia de función), que ocasiona osificación prematura de las suturas craneales (Palafox, et al. 2012).

Un trastorno metabólico que podría causar craneosinostosis es el raquitismo carencial. Generalmente esta patología provoca un retraso en el cierre de las suturas craneales, pero en raras ocasiones ocurre lo contrario, una sinostosis prematura, así como lo reportaron Reilly, Leeming & Fraser (1964). A pesar de lo encontrado por estos autores, Renier, Lajeunie, Catala, Ernaud y Marchac (2008) mencionan que no se ha determinado el riesgo exacto de que aparezca craneosinostosis en caso de raquitismo, ni tampoco la proporción de raquitismos en las craneosinostosis.

También se ha hablado que el consumo de valproato de sodio en el embarazo está asociado a craneosinostosis sobre todo de tipo metólicas (Lajeunie et al., 2001), así como fumar durante el embarazo (Honein & Rasmussen, 2000).

Renier y colaboradores (2008) mencionan que las hormonas tiroideas y el hipertiroidismo, ya sea materno o infantil, influyen en la aparición de la craneosinostosis.

1.8. Diagnóstico

El diagnóstico, generalmente, es realizado por una exploración física. También se utiliza la radiografía simple, la tomografía computarizada y la modalidad de tomografía computarizada en 3D. La anterior, es considerada la modalidad más precisa para el diagnóstico de la craneosinostosis (Flores, 2003). Es importante tomar en cuenta los antecedentes pre, peri y postnatales, ya que podrían ser de ayuda para identificar factores de riesgo que podrían propiciar la aparición de la craneosinostosis.

1.9. Tratamiento quirúrgico

El objetivo principal del tratamiento quirúrgico es descomprimir el cerebro, reconstruir una anatomía normal y restablecer el crecimiento ulterior (Renier et al., 2008).

Existen distintas técnicas quirúrgicas para el tratamiento de la craneosinostosis, estas van desde la fragmentación craneal parcial a un remodelado extenso con ablación total de la bóveda craneana. Recientemente se han desarrollado métodos quirúrgicos menos invasivos, como la craneotomía endoscópica que reduce la pérdida de sangre y el tiempo de la cirugía (Flores, 2003).

Sorolla (2010) menciona que el Avance Fronto-Orbitario (AVFO) con remodelación frontal es el tratamiento de elección de la mayoría de las craneosinostosis simples. Con éste se puede restaurar la anatomía normal de la frente y la bóveda craneana, permite la expansión del cerebro y aprovecha la fuerza con que se produce. Este procedimiento consiste en dividir la frente en dos partes: la barra fronto-orbitaria y la porción vertical del frontal que asciende formando una curva hacia ambos parietales. La barrera fronto-

orbitaria se remodela y se fija avanzándola en posición ventajosa, para ajustar sobre ésta en forma concordante la porción superior.

Es recomendable realizar la cirugía lo más temprano posible, Flores (2003) recomienda antes de los 3 meses, en cambio Marsh y Vannier (1986) mencionan que se debe de hacer antes del año de vida (normalmente entre 3-6 meses), ya que se aprovecha la maleabilidad y el rápido crecimiento del cerebro del bebé y minimiza la deformación facial secundaria.

1.10. Alteraciones estructurales y funcionales

En estudios radiológicos se han observado anomalías en el espacio subaracnoideo por debajo de la sutura fusionada, así como compresión del sistema ventricular. Estas observaciones sugieren que el tejido cerebral cortical y/o subcortical, se comprime en el proceso de crecimiento dentro de un cráneo con capacidad limitada para adaptarse al crecimiento del cerebro (Carmel, Luken & Aschere, 1981).

Por medio de resonancia magnética se han encontrado diferencias en la morfología subcortical (reducción de la amígdala, tálamo y núcleo caudado), además de que los pacientes con la sutura sagital fusionada pueden presentar desplazamiento de los ventrículos laterales y el pico del cuerpo calloso. En los pacientes con plagiocefalia la parte anterior de los ventrículos laterales está desplazada hacia la línea media y la parte anterior del cuerpo calloso se encuentra comprimida. Los niños con trigonocefalia generalmente presentan los ventrículos laterales truncados y reducción de la línea media entre los núcleos caudados (Aldrige et al., 2005). También se han encontrado malformaciones Chiari tipo I sobre todo en craneosinostosis sagital, anomalías en las

regiones selar y paraselar, así como agenesia parcial del cuerpo caloso (Hukki, Koljonen, Karppinen, Valanne & Leikola, 2012).

Cohen y Persing (1998), mencionan que la presión intracraneal es el efecto negativo más común en el desarrollo en la craneosinostosis. Se cree que la presión intracraneal elevada promueve la hipovascularización en la región próxima de la sutura fusionada, que genera hipoplasia del tejido cerebral subyacente. Thompson y colaboradores (1995) reportaron en un estudio que había hipertensión intracraneal en 14.70% de los niños con craneosinostosis simple, que es un porcentaje menor a lo encontrado en niños con craneosinostosis sindrómicas (20.58%). Tamburrini, Caldarelli, Massimi, Santini & Di Rocco (2005) sugieren que la incidencia del aumento de la presión intracraneal en niños con craneosinostosis simple varía entre 4 a 20%. Cuando existen más suturas afectadas, es más frecuente la hipertensión craneal. La frecuencia de ésta aumenta con la edad: en la mayoría de las craneosinostosis, la hipertensión intracraneal es el doble de frecuente después de un año; en las escafocefalias y plagiocefalias, su frecuencia es incluso del cuádruple después de un año (Renier et al., 2008).

David, Genecov, Camastrea, Wilson y Argenta (1999) utilizaron la tomografía por emisión de positrones para evaluar la activación cerebral en niños con craneosinostosis simple y encontraron que existe un cambio en el metabolismo sobre todo en las regiones occipitales, y se observó que esto mejora después de la cirugía. También se encontró que el flujo sanguíneo medido por Doppler transcraneal, aumenta posterior a la cirugía de corrección (Iqbal, Hockley, Wake & Goldin, 1994).

Por lo anterior, se ha propuesto que podrían ocurrir alteraciones neuropsicológicas asociadas a la craneosinostosis, sin embargo, existen diversos estudios que no

encuentran datos suficientes que sostengan esta teoría, aunque también existe evidencia que la craneosinostosis simple se asocia con déficits en atención, planeación, velocidad de procesamiento, habilidades visoespaciales, lenguaje y lectura (Kapp-Simmons et al. 2007).

1.11. Alteraciones en el desarrollo en niños con craneosinostosis simple

En estudios en donde se ha evaluado el desarrollo de los niños con craneosinostosis simple, se ha reportado desarrollo normal en los índices mental y psicomotor de las escalas Bayley tanto en evaluaciones prequirúrgicas como postquirúrgicas (Speltz, Endriga & Mourdian, 1997) y longitudinales (Kapp-Simon, 1998). Arnaud, Renier y Marchac (1995) encontraron que los niños con escafocefalia presentan un desarrollo normal, aún presentando una presión intracraneal elevada. Warschausky y colaboradores (2005), también concluyeron que los niños con craneosinostosis metópica no presentan retraso en el índice de desarrollo mental antes de la cirugía. Dos de los estudios mencionados anteriormente (Arnaud et al., 1995; Speltz et al., 1997) se realizaron en niños con la sutura sagital comprometida, que en otro estudio (Star et al., 2007; Starr et al., 2012) mencionan que estos pacientes son los que presentan índices de desarrollo mayores, en comparación con los otros tipos de craneosinostosis, por lo tanto, esto podría ser una explicación por la cual no se encuentran diferencias significativas en los índices de desarrollo reportados.

Hay otros autores que encuentran retraso en el desarrollo psicomotor y cognitivo utilizando las escalas Bayley (Cohen, Cho, Nichols, Cross & Brustein, 2004; Starr et al., 2007; Starr et al., 2012) y que este retraso se sigue observando en el índice de desarrollo

cognitivo, aunque Cohen et al. (2004) mencionan que en la segunda evaluación se observó que el índice motor mejora. En cambio, Panchal et al. (2001), reportan retraso psicomotor y no cognitivo. Starr et al. (2007) gracias a los hallazgos encontrados en su investigación proponen que los niños con craneosinostosis tienen de tres a cinco veces más riesgo de padecer déficits cognitivos y motores. Aunado a lo anterior, también se ha reportado retraso en la adquisición del lenguaje receptivo y expresivo (Starr et al. 2012; Warschausky et al. 2005).

Utilizando la escala de desarrollo mental Griffiths se encontró que existe un riesgo de retraso en el desarrollo motor en los niños con craneosinostosis sagital, pero se observa mejoría en las evaluaciones posteriores a la intervención quirúrgica, aspecto que no ocurre sin intervención quirúrgica (Bellew, Chumas, Mueller, Liddington & Russel, 2005). Por lo encontrado en esta investigación, estos autores mencionan que la cirugía de corrección puede ser más que puramente cosmética.

1.12. Alteraciones neuropsicológicas en la craneosinostosis

En investigaciones donde se ha evaluado el CI en pacientes con craneosinostosis se ha encontrado que tienen inteligencia promedio (Da costa et al., 2006; Magge, Westerveld, Pruzinsky & Persong, 2002; Shipster et al., 2003), aunque Virtanen, Korhonen, Fagerholm y Viljanto (1999), reportaron puntuaciones menores que la de los controles en niños con escafocefalia en las subpruebas de semejanzas, comprensión y dígitos de las escalas Wechsler, lo que los llevó a concluir que estos pacientes presentan un déficit en el desarrollo del lenguaje y en la memoria audioverbal.

Aunque la mayoría de los estudios citados con anterioridad (Da costa et al., 2006; Magge et al., 2002; Shipster et al., 2003) no reportan alteraciones intelectuales en los niños con craneosinostosis simple, existen dos investigaciones donde se ha encontrado una gran incidencia de problemas de aprendizaje. Magge et al. (2002) encontraron que el 50% de la muestra de niños con escafocefalia presentó un trastorno de la lectura y aunado a esto alteraciones en la ortografía. Kapp-Simons (1998) encontró un porcentaje similar (47%) de niños que presentaron algún trastorno del aprendizaje, a pesar de que en las evaluaciones del desarrollo se reportaron índices normales y que los niños fueron sometidos a la cirugía de corrección.

Los hallazgos más consistentes han sido encontrados en el proceso del lenguaje. Diversas investigaciones han reportado déficit en la articulación (Becker et al., 2004; Shipster et al., 2003; Sidoti, Marsh, Marty-Grames & Noetzel, 1996) y en la comprensión del lenguaje (Chieffo et al., 2012; Shipster et al., 2003; Sidoti et al., 1999), así como retraso en el desarrollo de la abstracción (Virtanen et al., 1999).

Aunado a lo anterior, también se han encontrado alteraciones en el comportamiento (Becker et al., 2004; Bottero, Lajeunie, Arnaud, Marchac & Renier, 1998; Sidoti et al., 1996; Speltz, Morton, Goodell & Clarren, 1993).

Las investigaciones que han evaluado a niños con escafocefalia han encontrado deficiencias en el lenguaje (Shipster et al., 2003), memoria audioverbal, comprensión (Virtanen et al., 1999), habilidades visoespaciales, visoconstructivas y memoria visual (Chieffo et al., 2012), así como trastornos del aprendizaje (Kapp-Simon, 1998). El funcionamiento cognitivo de los niños con craneosinostosis metópica ha sido estudiado en

dos investigaciones (Bottero et al., 1998; Sidoti et al., 1996), encontrando que la mayoría de los niños presentan un funcionamiento cognitivo normal (68.4 y 56%) y que el 26 y el 37.5% presentaron retraso en el lenguaje, déficit de atención, CI bajo, dislexia, agresividad.

Chieffo et al. (2012) también encontraron deficiencias en habilidades visoespaciales y visoconstructivas, así como en la recuperación de material visual, atención sostenida y selectiva, además de que se encontró en un menor porcentaje de la muestra problemas en la velocidad de la lectura, comprensión, en la fluidez verbal, coordinación ojo mano y memoria de trabajo.

2. Planteamiento del problema

La craneosinostosis simple se puede acompañar de diversas alteraciones estructurales y funcionales. Se han encontrado anomalías en el espacio subaracnoideo, compresión del sistema ventricular (Carmel et al., 1981), en la morfología subcortical (Aldrige et al., 2005), malformaciones Chiari tipo I y anormalidades en regiones selar y paraselar (Hukki et al., 2012). También se ha encontrado una presión intracraneal elevada de un 4 a 20% de estos niños (Tamburrini et al., 2005), esto promueve la hipovascularización en la región próxima de la sutura fusionada, que genera hipoplasia del tejido cerebral subyacente. David y colaboradores (1999) encontraron un cambio en el metabolismo cerebral, sobre todo en regiones occipitales.

Por lo anterior, se ha propuesto que podrían ocurrir alteraciones en el desarrollo de procesos neuropsicológicos, que se pueden asociar a la craneosinostosis simple, sin embargo, existen diversos estudios que no encuentran datos suficientes que sostengan esta propuesta (Arnaud et al., 1995; Speltz et al., 1997; Kapp-Simon, 1998; Panchal et al., 2001; Warschausky et al., 2005), aunque también existe evidencia de que la craneosinostosis simple se asocia con déficits en el desarrollo mental (Cohen et al., 2004; Starr et al., 2007; Starr et al., 2012), psicomotor (Cohen et al., 2004; Bellew et al., 2005; Starr et al., 2007; Panchal et al., 2001; Starr et al., 2012) y de lenguaje (Warschausky et al., 2005; Starr et al., 2012).

Con relación a este último grupo de datos, se desconoce específicamente en qué áreas se encuentra el retraso en el desarrollo cuando se reporta que lo hay, ya que en la mayoría de los estudios realizados se utilizan los índices de desarrollo mental y

psicomotriz de las escalas Bayley de desarrollo infantil, sin que se desglosen los resultados en áreas específicas.

En la presente investigación se realizó la evaluación pre y post quirúrgica de las áreas motoras, personal/social, comunicación, adaptativa y cognitiva con el Inventario de Desarrollo Battelle de niños con craneosinostosis simple para comprobar si existe algún retraso en la adquisición de estos procesos. Esta escala también proporciona subáreas de cada uno de los dominios mencionados anteriormente.

La importancia del presente estudio se basa en la necesidad de identificar si existe retraso en la adquisición de procesos neuropsicológicos en niños con craneosinostosis simple, ya que de ser así, se podría sugerir una intervención temprana y adecuada para contrarrestar estos déficits, proporcionando valiosa información a los padres para tomar la decisión de someter o no al niño a la intervención quirúrgica. También permitirá saber si la intervención quirúrgica tiene efectos sobre los aspectos cognoscitivos en el paciente. Adicionalmente, aún no se tienen datos acerca de evaluaciones en el desarrollo de niños con craneosinostosis en nuestro país.

Con base a lo anterior se plantean las siguientes preguntas de investigación:

1.- ¿Los niños con craneosinostosis tienen alguna alteración en el desarrollo de las áreas personal/social, adaptativa, de lenguaje, motora y cognitiva asociada a la craneosinostosis?

2.- Si éstos niños tienen alteración de las áreas personal/social, adaptativa, de lenguaje, motora y cognitiva ¿El tratamiento quirúrgico, las corrige?

2.1. Objetivo:

Evaluar el desempeño en el Inventario de Desarrollo Battelle de los niños entre 1 y 12 meses de edad con craneosinostosis simple que son candidatos a intervención quirúrgica para la corrección de craneosinostosis, para después de 3 meses de la intervención quirúrgica evaluar los cambios que produce la intervención en el desempeño en el inventario.

2.2. Objetivos específicos:

- Conocer si hay diferencias entre el desempeño de los niños con craneosinostosis y niños clínicamente sanos en las áreas motora, comunicativa, adaptativa, personal/social y cognitiva.
- Conocer si hay diferencias entre el desempeño de los niños con craneosinostosis y niños clínicamente sanos en las subáreas coordinación corporal, locomoción, motricidad gruesa, motricidad fina, comunicación expresiva, comunicación receptiva, atención, comida, interacción con los adultos, expresión de sentimientos/afecto, autoconcepto, memoria, razonamiento y discriminación perceptiva.
- Conocer si existen diferencias pre y postquirúrgicas en las áreas motora, comunicativa, adaptativa, personal/social y cognitiva en los niños con craneosinostosis.
- Conocer si existen diferencias pre y postquirúrgicas en las subáreas coordinación corporal, locomoción, motricidad gruesa, motricidad fina, comunicación expresiva, comunicación receptiva, atención, comida, interacción con los adultos, expresión

de sentimientos/afecto, autoconcepto, memoria, razonamiento y discriminación perceptiva.

2.3. Hipótesis

- Los niños con craneosinostosis tendrán un desempeño más bajo que los niños clínicamente sanos en las áreas que componen el Inventario de Desarrollo Battelle.
- Los niños con craneosinostosis tendrán mejor desempeño en el Inventario de Desarrollo Battelle en la evaluación postquirúrgica.

3. Método

3.1. Sujetos

La muestra está compuesta por 8 pacientes pediátricos (4 mujeres y 4 hombres), de entre 1 y 12 meses de edad diagnosticados con craneosinostosis simple. De estos pacientes, 6 (3 mujeres y 3 hombres) se sometieron a la cirugía de corrección de craneosinostosis. El diagnóstico fue realizado por el servicio de Neurocirugía Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE) Dr. Gaudencio González Garza de Centro Médico Nacional La Raza. El grupo control está compuesto por 8 niños clínicamente sanos.

3.2. Criterios de inclusión

Grupo con craneosinostosis:

- 1.- Edad entre 1 y 12 meses
- 2.- Diagnóstico de craneosinostosis simple.
- 3.- Firma de consentimiento informado.

Grupo control

- 1.- Edad entre 1 y 12 meses.
- 2.- Niños clínicamente sanos.
- 3.- Firma de consentimiento informado.

3.3. Criterios de exclusión

Grupo con craneosinostosis:

- 1.- Nacimiento antes de las 37 semanas de gestación.
- 2.- Presencia de algún trastorno neurológico adyacente.

Grupo control:

- 1.- Nacimiento antes de las 37 semanas de gestación.
- 2.- Presencia de algún trastorno neurológico

3.4. Diseño de investigación

La investigación fue de tipo descriptiva con un diseño de tipo cuasiexperimental (muestra intencional, variables independientes sin manipulación) de grupo control no equivalente.

El grupo con craneosinostosis tuvo un evaluación pre y otra postquirúrgica.

3.5. Variables

Variables independientes: Craneosinostosis y cirugía de corrección

Variables dependientes: Las áreas motora, cognitiva, comunicativa, adaptativa y personal/social. Las subáreas coordinación corporal, locomoción, motricidad gruesa, motricidad fina, comunicación expresiva, comunicación receptiva, atención, comida,

interacción con los adultos, expresión de sentimientos/afecto, autoconcepto, memoria, razonamiento y discriminación perceptiva.

3.6. Instrumentos

Inventario de Desarrollo Battelle

El Inventario de desarrollo Battelle, es una batería para evaluar las habilidades fundamentales del desarrollo en niños con edades comprendidas entre el nacimiento y los ocho años, se aplica de forma individual y está tipificada (Newborg, Stock y Wnek, 1996). En el Battelle se emplean tres procedimientos para obtener información: aplicación de la prueba en una situación estructurada, observación y entrevista informativa.

En la presente investigación se utilizaron los procedimientos de examen estructurado para valorar las conductas que puede realizar el niño y entrevista informativa para valorar las conductas que no son valorables en el consultorio. Para seleccionar la muestra normativa del Battelle se utilizó un muestreo estratificado. La muestra de cada nivel de edad se estratificó teniendo en cuenta las variables: región y sub-región geográfica, raza y sexo.

La distribución de la muestra del Battelle representa con exactitud la de las cuatro grandes regiones geográficas de los Estados Unidos, ésta prueba no tiene normas en población mexicana. El evaluar a un grupo control sirve de referencia para conocer el desempeño de la población normal en el inventario.

En el Battelle se utilizan cuatro clases de puntuaciones típicas normalizadas: puntuaciones z, T, Cocientes de Desviación (CI) y Equivalencia en la Curva Normal (ECN). Además de las edades equivalentes para los diez componentes principales.

Para la interpretación de los resultados se utilizaran las puntuaciones T.

3.7. Procedimiento

Grupo experimental:

Fueron reclutados los pacientes con craneosinostosis en la consulta externa del servicio de Neurocirugía Pediátrica de Centro Médico Nacional la Raza. Los padres firmaron un consentimiento informado para llevar a cabo la evaluación. Se realizó una entrevista con los padres para verificar edad y antecedentes pre, peri y postnatales. Posteriormente se realizó la aplicación del Inventario de Desarrollo Battelle (evaluación prequirúrgica). Posterior a tres meses de la intervención quirúrgica se realizó la segunda evaluación con el mismo inventario.

Grupo control

Este grupo fue conformado por niños pareados al grupo con craneosinostosis por edad y sexo. Los padres firmaron un consentimiento informado. Se verificó ausencia de cualquier trastorno neurológico, además se obtuvo información sobre edad y semanas de gestación.

3.8. Análisis estadístico

Para analizar si las puntuaciones de los grupos se distribuían de manera normal, se realizó la prueba Kolmogorov-Smirnov, posteriormente se procedió a realizar un análisis de T de student. Se realizaron dos análisis, la comparación de la primera evaluación de los niños con craneosinostosis y la evaluación realizada a los niños controles y en el segundo análisis se compararon las puntuaciones T de la primera y segunda evaluación del grupo con craneosinostosis. Las valoraciones antes y después también se valoraron con la prueba T de student para muestras relacionadas. El valor alpha empleado para la determinación de las diferencias significativas fue de 0.05.

Todos los análisis se llevaron a cabo con el Statistical Package for the Social Sciences (SPSS Statistics 17.0, Inc. Chicago, IL).

4. Resultados

Tabla 7.

T de Student de la evaluación del grupo control y la primera del grupo con craneosinostosis.

| | Grupo Control Media (DE) | Grupo Craneosinostosis Media (DE) | t | p |
|----------------------------------|-----------------------------|---|--------------|---------------|
| Interacción con los adultos | 41.88 (4.22) | 41.50 (6.57) | 0.123 | 0.906 |
| Expresión de sentimientos/afecto | 37.38 (12.28) | 39.00 (12.68) | -0.213 | 0.837 |
| Autoconcepto | 37.38 (4.69) | 39.50 (12.31) | -0.446 | 0.669 |
| Total personal/social | 42.88 (5.67) | 44.38 (8.53) | -0.402 | 0.699 |
| Atención | 41.00 (7.58) | 38.38 (8.33) | 0.641 | 0.542 |
| Comida | 43.62 (5.90) | 40.75 (8.15) | 0.872 | 0.412 |
| Total adaptativa | 44.13 (6.47) | 41.75 (8.53) | 0.574 | 0.584 |
| Control muscular | 41.25 (7.48) | 33.75 (5.52) | 2.08 | 0.076 |
| Coordinación corporal | 44.88 (3.04) | 37.25 (7.34) | 3.263 | 0.014* |
| Locomoción | 45.25 (2.19) | 38.71 (5.44) | 3.143 | 0.02* |
| Total motora gruesa | 47.00 (6.78) | 38.88 (2.42) | 2.902 | 0.023* |
| Motricidad fina | 43.00 (4.38) | 40.88 (6.13) | 0.977 | 0.361 |
| Total motora fina | 44.13 (5.06) | 42.75 (6.02) | 0.57 | 0.587 |
| Total motora | 46.63 (6.89) | 40.75 (4.83) | 3.51 | 0.01* |
| Comunicación receptiva | 51.00 (6.95) | 42.13 (8.74) | 2.944 | 0.022* |
| Comunicación expresiva | 49.00 (6.05) | 33.75 (9.69) | 5.695 | 0.001* |
| Total comunicación | 51.25 (5.39) | 39.75 (8.31) | 4.498 | 0.003* |
| Discriminación perceptiva | 32.00 (8.49) | 35.75 (15.16) | -0.742 | 0.482 |
| Memoria | 46.13 (4.94) | 42.38 (10.03) | 1.088 | 0.313 |
| Razonamiento | 36.14 (13.04) | 47.88 (11.70) | -1.363 | 0.222 |
| Total cognitiva | 46.25 (6.16) | 44.88 (10.70) | 0.307 | 0.768 |
| Total Battelle | 48.25 (7.76) | 41.75 (6.32) | 2.457 | 0.044* |

Nota. DE= Desviaciones estándar; *p< 0.05.

La comparación de la primera evaluación del grupo con craneosinostosis con la del grupo control arroja que las puntuaciones del grupo experimental son estadísticamente más bajas que el grupo control en las áreas de coordinación corporal (t=3.263; p=0.014), locomoción (t=3.143; p=0.02), total motora gruesa (t=2.902; p=0.023), total motora

($t=3.51$; $p=0.01$), comunicación receptiva ($t=2.944$; $p=0.022$), comunicación expresiva ($t=5.695$; $p=0.001$), total comunicación ($t=4.498$; $p=0.003$) y en la puntuación total de la prueba de desarrollo Battelle ($t=2.457$; $p=0.044$) (Tabla 7).

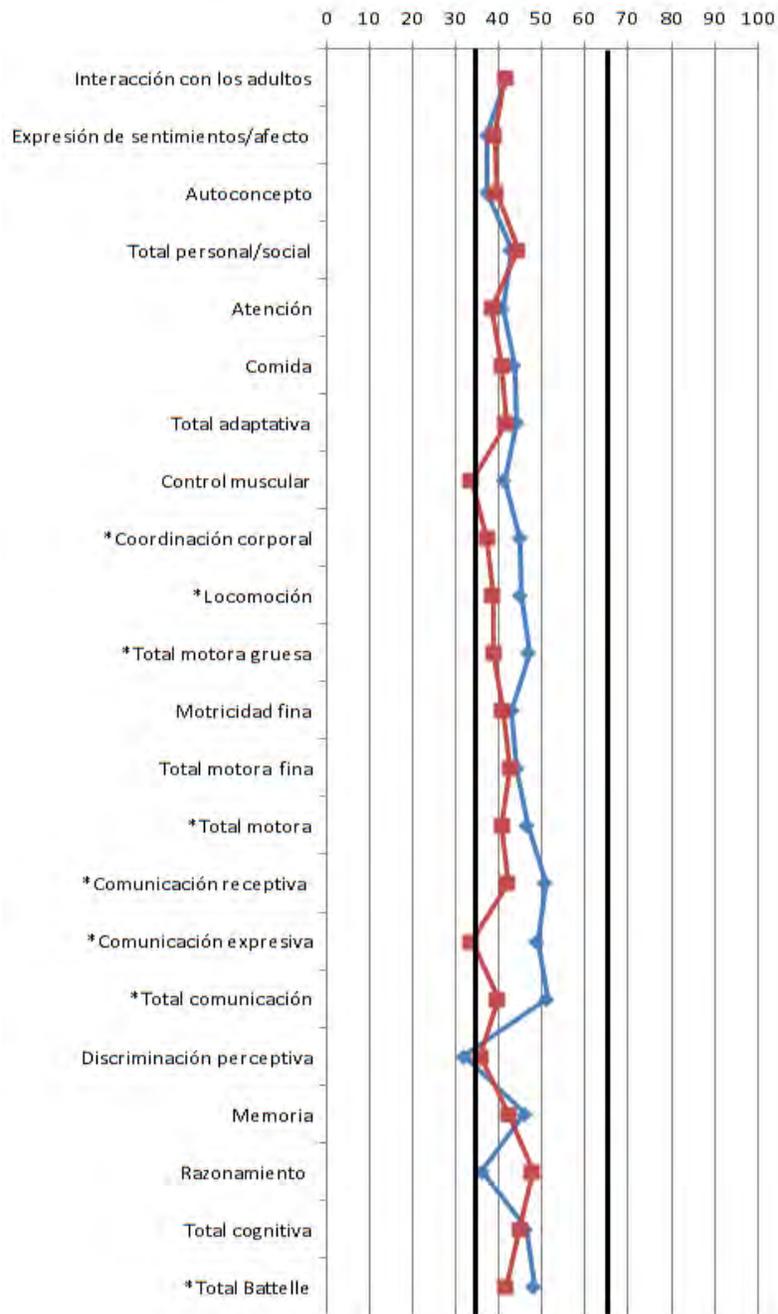


Figura 6. Gráfica de las puntuaciones T de la primer evaluación de los niños con craneosinostosis y de la evaluación del grupo control en las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle. (■ grupo con craneosinostosis, ◆ grupo control y * $p < 0.05$).

Tabla 8.

T de Student de las evaluaciones pre y postquirúrgicas del grupo con craneosinostosis.

| | Evaluación prequirúrgica Media (DE) | Evaluación postquirúrgica Media (DE) | t | p |
|---|--|---|---------------|---------------|
| Interacción con los adultos | 41.50(7.71) | 51.17 (8.11) | -4.485 | 0.006* |
| Expresión de sentimientos/afecto | 34.50(11.10) | 51.50(7.79) | -5.797 | 0.002* |
| Autoconcepto | 41.83 (13.18) | 39.67 (10.95) | 0.732 | 0.497 |
| Total personal/social | 43.00(9.51) | 49.33 (8.66) | -3.074 | 0.028* |
| Atención | 38.83(9.81) | 45.17 (9.33) | -1.446 | 0.208 |
| Comida | 38.67(8.29) | 53.17 (10.15) | -2.231 | 0.076 |
| Total adaptativa | 41.17(9.89) | 52.67 (6.65) | -2.468 | 0.057 |
| Coordinación corporal | 38.00(6.87) | 49.50 (8.46) | -2.635 | 0.046* |
| Locomoción | 38.00(6.40) | 49.83 (10.68) | -2.022 | 0.113 |
| Total motora gruesa | 38.67 (2.80) | 50.17 (9.66) | -3.502 | 0.017* |
| Motricidad fina | 43.33(3.93) | 51.33 (11.93) | -1.559 | 0.18 |
| Total motora fina | 45.50(3.08) | 58.00 (11.12) | -2.619 | 0.047* |
| Total motora | 42.67(2.94) | 53.83(9.24) | -3.159 | 0.025* |
| Comunicación receptiva | 45.67(6.22) | 52.00(7.10) | -1.972 | 0.106 |
| Comunicación expresiva | 33.83(10.70) | 47.33(6.86) | -2.382 | 0.063 |
| Total comunicación | 43.33(5.92) | 49.83(4.45) | -2.064 | 0.094 |
| Discriminación perceptiva | 38.67(16.77) | 29.00 (.00) | 1.412 | 0.217 |
| Memoria | 42.67(11.81) | 40.33(8.82) | 0.516 | 0.628 |
| Razonamiento | 48.20(8.84) | 61.33(10.23) | -2.012 | 0.115 |
| Total cognitiva | 48.00(9.19) | 54.00(5.90) | -1.788 | 0.134 |
| Total Battelle | 43.33(6.62) | 53.33(7.79) | -3.953 | 0.011* |

Nota. DE= Desviaciones estándar; *p< 0.05.

En la comparación de la primera evaluación y la evaluación postquirúrgica (Tabla 8) del grupo con craneosinostosis se observa que las puntuaciones son más altas en la segunda evaluación y existen diferencias estadísticamente significativas en las áreas de interacción con los adultos (t=-4.485; p=0.006), expresión de sentimientos/afecto (t=-5.797; p=0.002), total personal/social (t=-3.074; p=0.028), coordinación corporal (t=-2.635; p=0.046) , total

motora gruesa ($t=-3.502$; $p=0.017$) , motricidad fina ($t=-2.619$; $p=0.047$), total motora ($t=-3.159$; $p=0.025$) y en la puntuación global del Inventario de Desarrollo Battelle ($t=-3.953$; $p=0.011$).

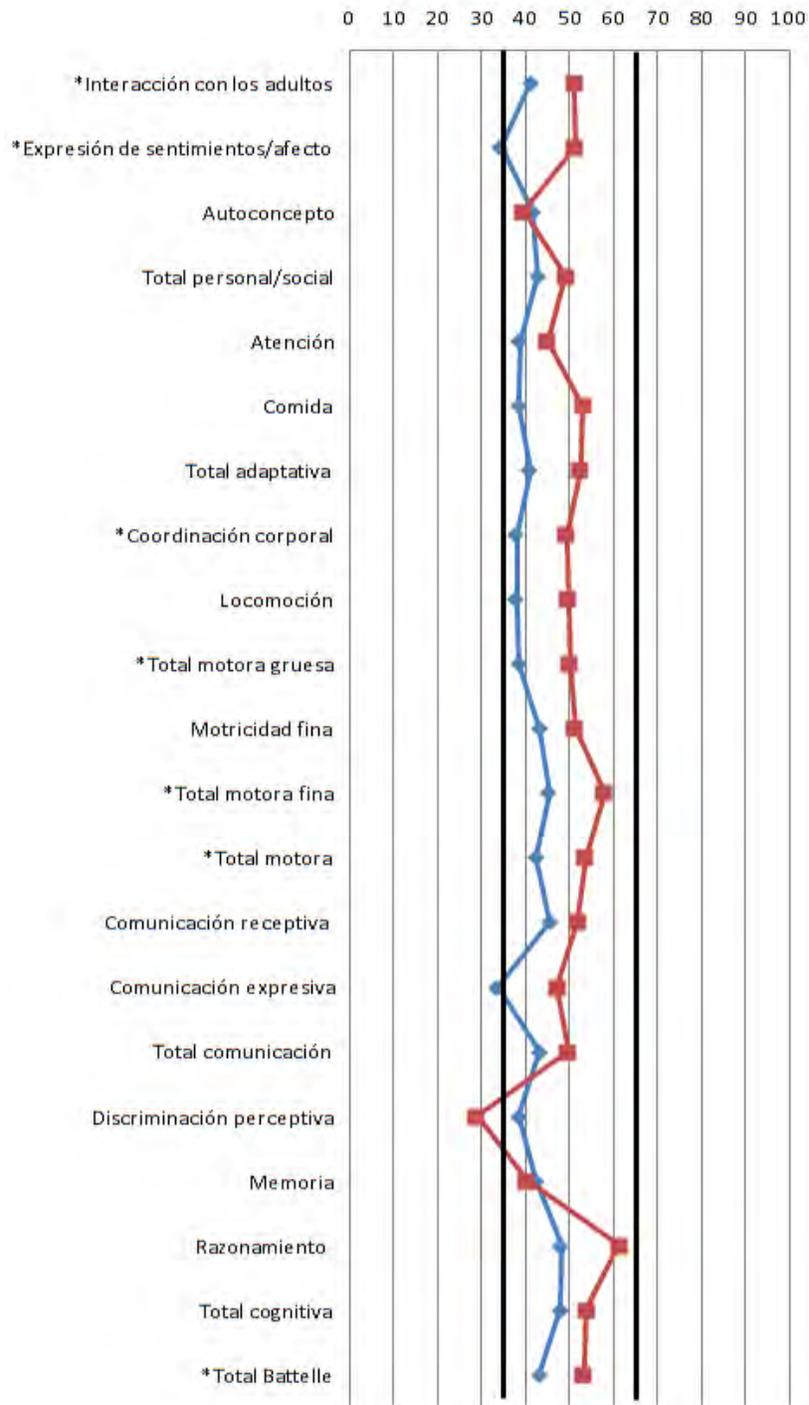


Figura 7. Gráfica de la media de las puntuaciones T de las evaluaciones pre y postquirúrgicas del grupo con craneosinostosis simple obtenidas en las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle (◆ Evaluación prequirúrgica, ■ evaluación postquirúrgica y * $p < 0.05$).

5. Discusión y conclusiones

Los resultados encontrados en esta investigación muestran que los niños con craneosinostosis presentan puntuaciones más bajas que los niños clínicamente sanos en áreas motoras (coordinación corporal, locomoción, total motora gruesa y total motora), de comunicación (comunicación expresiva, receptiva y total comunicación) y en la puntuación global del Inventario Battelle. Lo anterior concuerda con lo encontrado en la literatura, ya que se han reportado alteraciones en los índices motores (Bellew et al. 2005; Cohen et al. 2004; Panchal et al., 2001; Starr et al., 2007, 2012) y en el lenguaje (Starr et al., 2007, Starr et al., 2012; Warschausky et al., 2005). La investigación que reporta que el retraso psicomotor es específico del área de locomoción es la realizada por Warschausky y colaboradores (2005). El área de coordinación corporal evalúa la capacidad del niño para utilizar el sistema muscular y para establecer un control y una coordinación cada vez mayores, por ejemplo, el cambiar la posición del cuerpo o ponerse de pie apoyándose de un mueble. El área de locomoción mide la capacidad para utilizar de forma integrada su sistema muscular para trasladarse de un sitio a otro, como por ejemplo arrastrarse, gatear o andar. El área de comunicación receptiva evalúa la discriminación, reconocimiento y comprensión de sonidos y palabras, a través de tareas como reaccionar ante distintos sonidos de voz o seguir órdenes sencillas, mientras que el área de comunicación expresiva evalúa la producción de sonidos y palabras. El que no se hayan encontrado déficits cognoscitivos en estos pacientes podría estar indicando que el retraso cognitivo identificado por Cohen (2004), Starr et al. (2007) y por Starr et al. (2012) utilizando las escalas Bayley de desarrollo, es secundario a las deficiencias en el lenguaje que presentan estos pacientes, ya que el índice de desarrollo mental que reporta el Bayley tiene un componente de lenguaje.

Los resultados encontrados en la comparación de las evaluaciones pre y postquirúrgicas, revelan que existen áreas que tienen puntuaciones mayores en la evaluación postquirúrgica, tanto en áreas sociales (expresión de sentimientos/afecto y total personal/social), motoras (coordinación corporal, total motora gruesa, motricidad fina y total motora) y en la puntuación global del Inventario de Desarrollo Battelle. Lo que indica que los niños con craneosinostosis mejoran las puntuaciones en las áreas mencionadas, posterior a la cirugía. Lo anterior también se observó en dos investigaciones (Bellew et al., 2005; Cohen et al. 2004). Es probable que el procedimiento quirúrgico haya sido responsable de la mejoría, aunque la carencia de datos normativos en población mexicana y de la evaluación posterior al grupo control no permitió aislar el efecto de desarrollo.

El área de expresión de sentimientos afecto, evalúa la capacidad del niño para expresar sus sentimientos en forma y en situaciones adecuadas, el área personal/social, evalúa de forma global las interacciones sociales significativas, el área de coordinación corporal, explicada con anterioridad, y finalmente el área motora fina evalúa el desarrollo del control y la coordinación muscular fina de brazos y manos que le permiten llevar a cabo tareas cada vez más complejas.

Es posible que las áreas en donde existe retraso o se observa mejoría no sean las mismas en todos los pacientes, por el tipo de craneosinostosis y las distintas estructuras afectadas en cada caso.

El desarrollo adecuado en el niño es de vital importancia, ya que se han identificado correlaciones de cambios en la mielinización y la capacidad de realizar actividades complejas. Cuando el niño presenta un desarrollo psicomotor de acuerdo a su edad,

existe mielinización de estructuras como el lemnisco medio, el pedúnculo cerebelar superior, tracto piramidal, el cíngulo, entre otras (Kolb & Fantie, 2009). El desarrollo psicomotor juega un papel importante en la orientación del niño en su entorno, aunado a esto que la locomoción este integra permite que el niño tenga nuevas experiencias, por lo tanto, la motricidad fina y gruesa son importantes para el desarrollo de procesos mentales básicos.

Así como el sistema motor depende de un proceso de maduración cerebral, también el lenguaje, y éste está íntimamente relacionado con la maduración del sistema motor, ya que según Roselli (2002), el control de movimientos finos y el desarrollo de habilidades simbólicas son indispensables para un desarrollo adecuado del lenguaje. La distorsión de este proceso puede tener repercusiones importantes en la maduración intelectual y psicológica.

Los resultados obtenidos en esta investigación permiten conocer a mayor profundidad en qué áreas presentan alteraciones los niños con craneosinostosis, además el que las puntuaciones de algunas áreas en el Inventario de Desarrollo Battelle mejoren posterior a la intervención quirúrgica, sugiere que ésta no es simplemente para contrarrestar la malformación craneofacial, sino que también podría estar repercutiendo en la mejoría del desarrollo del niño.

Los resultados obtenidos por esta investigación permiten conocer las áreas en las que se debería de intervenir para contrarrestar estas deficiencias, principalmente las áreas motoras y de lenguaje. La terapia de neurohabilitación podría ser una opción para el tratamiento de las alteraciones motrices observadas en los niños con craneosinostosis, ya que ésta es un método diagnóstico-terapéutico que se utiliza de manera temprana durante

los primeros meses postnatales que se fundamenta en el desarrollo del sistema nervioso y la plasticidad del cerebro inmaduro, que permite a través de la exploración física el diagnóstico, tratamiento y seguimiento clínico para minimizar la manifestación de lesiones cerebrales de origen perinatal (Barrera, 2010).

6. Referencias

Aldrige, K., Kane, A.A., Marsh, J.L., Panchal, J., Boyadjiev, S.A., Yan, P., Govier, D., Ahmad, W., & Richtsmeier, J.T. (2005). Brain morphology in nonsyndromic unicoronal craniosynostosis. *The anatomical record part A*, 285 (A), 690-698.

Arnaud, E., Renier, D., & Marchac, D. (1995). Prognosis for mental function in scaphocephaly. *Journal of Neurosurgery*, 83, 476-479.

Aviv, R.I., Rodger, E., & Hall, C.M. (2002). Craniosynostosis. *Clinical Radiology*, 57(2), 93-102.

Barrera, J.E. (2010). *Terapia Neurohabilitatoria*. México: UNAM.

Becker, D.B., Petersen, J.D., Kane, A.A., Caradock, M.M., Pilgram, T.K., & Marsh, J.L. (2004). Speech, Cognitive, and Behavioral Outcomes in Nonsyndromic Craniosynostosis. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 116(2), 400-407.

Bellew, M., Chumas, P., Mueller, R., Liddington, M., & Russell, J. (2005) Pre-and postoperative developmental attainment in sagittal synostosis. *Arch Dis Child*. 90. 346-350

Bottero, L., Lajeunie, E., Arnaud, E., Marchac, D., & Renier, D. (1998). Functional Outcome after Surgery for Trigenocephaly. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 102 (4), 952-958.

Boyadjiev, S.A. (2007). Genetic analysis of non-syndromic craniosynostosis. *Orthodontics & Craniofacial Research*, 10(3), 129-137.

Carmel, P.W., Luken, M.G., & Ascherl, G.F.Jr. (1981). Craniosynostosis: computed tomographic evaluation of skull base and calvarial deformities and associated intracranial changes. *Neurosurgery*, 9(4), 366-372.

Chico, F. (2011). Craneosinostosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneosinostosis no sindromáticas. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, 68(5), 333-348.

Chieffo, D., Tamburrini, G., Massimi, L., Di Giovanni, S., Giansanti, C., Calderalli, M., & Di Rocco, C. (2012). Long-term neuropsychological development in single-suture craniosynostosis treated early. *Journal Neurosurgery Pediatrics*, 5, 232-237.

Cohen, M.M (2005). Perspectives on Craniosynostosis. *American Journal of Medical Genetics*, 136(A), 313-326.

Cohen, M.M. (1979). Craniosynostosis and syndromes with craniosynostosis: Incidence, genetics, penetrance, variability and new syndrome updating. *Birth Defects*, 15, 13-63.

Cohen, M.M. (1996). Lambdoid synostosis is an overdiagnosed condition [carta al editor]. *American Journal of Medical Genetics*, 61, 98-99.

Cohen, M.M. (2012). No Man's Craniosynostosis: The Arcana of Sutural Knowledge. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 23(1), 338-342.

Cohen, S.R., & Persing, J.A. (1998). Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofacial Journal*, 35(3), 194-196.

Cohen, S.R., Cho, D.C., Nichols, S.L., Cross, K.P., & Burstein, F.D. (2004). American Society of maxillo facial surgeons outcome study: preoperative and postoperative neurodevelopmental findings in single-suture craniosynostosis. *Plastic and reconstructive surgery*, 114 (4). 841-847.

Da Costa, A.C., Walters, I., Savarirayan, R., Anderson, V.A., Wrennall, J.A., & Meara, J.G. (2006). Intellectual Outcomes in Children and Adolescents with Syndromic and Nonsyndromic Craniosynostosis. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 118(1), 175-181.

David, L.R., Genecov, D., Camastrea, A., Wilson, J., & Argenta, L. (1999). Positron emission tomography studies confirm the need for early surgical intervention in patients with single suture craniosynostosis. *Journal of Craniofacial Surgery*, 10(1), 38-42.

David, J., Poswillo, D., Simpson, D. (1982). The craniosynostosis. Causes, natural history and management. Springer-Berlag, 35-42

Esparza, J., Hinojosa, J., García-Recuero, I., Romance, A., Pascual, B., & Martínez de Aragón, A. (2008). Surgical treatment of isolated and syndromic craniosynostosis. Results and complications in 283 consecutive cases. *Neurocirugía*, 19, 509-529.

Flores, L. (2003). Avances en craneosinostosis. *Revista Mexicana de Neurocirugía*, 4(2), 63-74.

French, L.R., Jackson, I.T., Melton, L.J. (1990). A population-based study of craniosynostosis. *Journal of Clinical Epidemiology*, 43(1), 69-73.

Honein, M.A., & Rasmussen, S.A. (2000). Further evidence for an association between maternal smoking and craniosynostosis. *Teratology*, 62, 145-146.

Hukki, A., Koljonen, V., Karppinen, A., Valanne, L., & Leikola, J. (2012). Brain anomalies in 121 children with non-syndromic single suture craniosynostosis by MR imaging. *European Journal of Paediatric Neurology Society*, 16, 671-675.

Iqbal, J.B., Hockley, A.D., Wake, M.J.C., & Goldin, J.H. (1994) Transcranial Doppler sonography in craniosynostosis. *Child's Nervous System*, 10, 259-363.

Kabbani, H., & Raghuveer, T.S. (2004). Craniosynostosis. *American Family Physician*, 69(12), 2863-2870.

Kapp-Simon, K. (1998). Mental development and learning disorders in children with single suture craniosynostosis. *Craniofacial Journal*, 35(3), 197-203.

Kapp-Simon, K.A., Speltz, M.L., Cunningham, M.L., Patel, P.K., & Tomita, T. (2007). Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review. *Child's Nervous System*. 23. 269-281.

Kolb, B., & Fantie, B.D., (2009).The development of the child's brain and behavior. En Reynolds, C.R & Fletcher-Janzen, E. (Eds.) The handbook of clinical child neuropsychology (pp. 19-46). Estados Unidos.

Krivoy, A. (2009). Evolución en el manejo de las craneoestenosis. En Heimerdinger, C., & Briceño-Iragorry, L. (Eds.), Colección Razetti. Volumen VII (pp. 467-516). Caracas: Editorial Ateproca.

Lajeunie, E., Barcik, U., Thorne, J.A., El Ghouzzi, V., Bourgeois, M., & Renier, D. (2001). Craniosynostosis and fetal exposure to sodium valproate. *Journal of Neurosurgery*, 95(5), 778-782.

Marsh, J.L., & Vannier, M.W. (1986). Cranial base changes following surgical treatment of craniosynostosis. *The Cleft Palate Journal Supplement*, 23, 9-18.

Magge, S.N., Westerveld, M., Pruzinsky, T., & Persing, J.A. (2002). Long-Term Neuropsychological Effects of Sagittal Craniosynostosis on Child Development. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 13(1), 99-104.

Mulliken, J.B., Vander, D.L., Hansen, M., LaBrie, R.A., & Scott, R.M. (1999). Analysis of posterior plagiocephaly: deformational versus synostotic. *Plastic Reconstructive Surgery*, 103(2), 371-380.

Newborg, J., Stock, J.R., & Wnek, L. (2009). Inventario de Desarrollo Battelle (2a edición). Manual de Aplicación. Madrid, España: TEA ediciones.

Palafox, D., Ogando, E., Herrera, D.L., & Queipo, G. (2012, enero). Malformaciones cranofaciales. De las bases moleculares al tratamiento quirúrgico. *Revista Médica del Hospital General de México*, 75(1), 50-59.

Panchal, J., Amirshaybani, H., Gurwithc, R., Cook, V., Francel, P., Neas, B., & Levine, N. (2001). Neurodevelopment in children with single-suture craniosynostosis and plagiocephaly without synostosis. *Plastic Reconstructive Surgery*, 108, 1492-1498

Peitsch, W.K., Keefer, C.H., LaBrie, R.A., & Mulliken, J.B. (2002). Incidence of Cranial Asymmetry in Healthy Newborns. *Pediatrics*, 110(6). Obtenido de <http://pediatrics.aappublications.org/content/110/6/e72.long>

Reilly, B.J., Leeming, J.M., & Fraser, D. (1964). Craniosynostosis in the rachitic spectrum. *The Journal of Pediatrics*, 64(3), 396-405.

Renier, D., Lajeunie, E., Catala, M., Arnaud, E., & Marchac, D. (2008). Craneoestenosis. *EMC Pediatría*, 43(2), 1-19.

Rodríguez, P., Dena, E.J., Hernández, A., Fuentes, M., Basile, R., Amezcua, C., et al. (2007). Craneosinostosis multisutural del tipo cráneo en trébol o Kleeblattschädel y otras craneosinostosis. *Anales de Radiología México*, 3, 219-231.

Rosseelli, M. (2002). Maduración cerebral y desarrollo cognoscitivo. *Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales, Niñez y Juventud*, 1(1), 1-14.

Ruiz-Correa, S., Campos-Silvestre, Y. (2010). Clasificación de malformaciones craneales causadas por craneosinostosis primaria utilizando kernels no lineales. *Revista mexicana de ingeniería biomédica*. XXXI, 1, 16.

Shipster, C., Hearst, D., Somerville, A., Stackhouse, J., Hayward, R., & Wade, A. (2003). Speech, language, and cognitive development in children with isolated sagittal synostosis. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 45, 34-43.

Sidoti, E.J., Marsh, J.L., Marty-Grames, L., & Noetzel, M.J. (1996). Long-Term Studies of Metopic Synostosis: Frequency of Cognitive Impairment and Behavioral Disturbances. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 97(2), 276-281.

Singer, S., Bower, C., Southall, P., & Goldblatt, J. (1999). Craniosynostosis in Western Australia, 1980-1994: A population-Based Study, *American Journal of Medical Genetics*, 83, 382-387.

Sorolla, J.P. (2010). Anomalías craneofaciales. *Revista Médica Clínica Condes*, 21(1), 5-15.

Speltz, M.L., Endriga, M.C., & Mouradian W.E. (1997) Presurgical and postsurgical mental and psychomotor development of infants with sagittal synostosis. *Cleft Palate Craniofacial Journal*, 34, 374-379

Speltz, M.L., Morton, K., Goodell, E.W., & Clarren, S.K. (1993). Psychological functioning of children with craniofacial anomalies and their mothers: A follow-up from late infancy to school entry. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 30(5), 482-489.

Starr, J.R., Collett, B.R., Gaither, R., Kapp-Simon, K.A., Craddock, M.M., Cunningham, M.L., & Speltz, M.L. (2012). Multicenter Study of Neurodevelopment in 3-Year-Old

Children With and Without Single-Suture Craniosynostosis. *Formerly Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*, 166(6), 536-542.

Starr, J.R., Kapp-Simon, K.A., Cloonan, Y.K., Collett, B.R., Craddock, M.M., Buono, L., Cunningham, M.L., & Speltz, M.L. (2007, September). Presurgical and postsurgical assessment of the neurodevelopment of infants with single-suture craniosynostosis: comparison with controls. *Journal of Neurosurgery*, 107, 103-110

Tamburrini, G., Caldarelli, M., Massimi, L., Santini, P., & Di Rocco, C. (2005). Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Child's Nervous System*, 21, 913-921.

Thompson, D., Harkness, W., Jones, B., Gonzalez, S., Andar, U., & Hayward, R. (1995). Subdural intracranial pressure monitoring in craniosynostosis: its role in surgical management. *Child's Nervous System*, 11, 269-275.

Virtanen, R., Korhonen, T., Fagerholm, J., & Viljanto, J. (1999). Neurocognitive Sequelae of Scaphocephaly. *Pediatrics*, 103(4), 791-795.

Warschausky, S., Angobaldo, J., Kewman, D., Buchman, S., Muraszko, K.M., & Azengart, A. (2005). Early Development of Infants with Untreated Metopic Craniosynostosis. *Plastic and reconstructive surgery*, 115 (6). 1518-1523