



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO  
SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA**

**EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL MANEJO DE LAS  
CRANEOSINOSTOSIS EN EL HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD EN  
NEUROCIRUGÍA**

**PRESENTA**

**DR. MIGUEL JESÚS BERNÉS RODRÍGUEZ**

**ASESOR**

**DR. ALBERTO DE MONTESINOS SAMPEDRO**

**MEXICO, D.F.      MARZO 2014**





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.

**AUTORIZACIÓN DE TESIS**

**EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL MANEJO DE LAS  
CRANEOSINOSTOSIS EN EL HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO**

---

DR. CARLOS VIVEROS CONTRERAS

Titular de la unidad de Enseñanza

Hospital Juárez de México

---

DR. RAFAEL MENDIZÁBAL GUERRA

Profesor Titular de Especialización en Neurocirugía

Hospital Juárez de México

---

DR. ALBERTO DE MONTESINOS SAMPEDRO

Director de Tesis

Número de Registro HJM 2304/14-R

Aunque parece que es el final de un sueño inalcanzable, en realidad es el inicio de una gran responsabilidad que deberé tener por siempre con cada uno de los pacientes que depositen su confianza en mí.

## AGRADECIMIENTOS

Gracias a Dios por haberme colocado en este núcleo familiar maravilloso y permitir a mis seres queridos ver terminar uno de mis sueños que parecía imposible. Gracias a mis padres **María Luisa Rodríguez Morales** y **Miguel Estebán Bernés Cherrés** por haber creído siempre en mí y ser uno de los pilares que me mantienen en la adversidad además de motivarme a superarme día con día. Gracias por estar conmigo, aunque no se pueda físicamente, siempre han estado en cada paso lento pero firme en este largo e interminable camino de la medicina. Mi otro pilar, mi amada esposa **Yococzin Vargas Marín**; gracias por la paciencia, tolerancia y apoyo que me brindas para cumplir mis metas y por los sacrificios realizados que siempre tendré presente. Gracias a mi **nueva familia** por aceptarme como un integrante más de la familia. Gracias a todos los adscritos del servicio de Neurocirugía del Hospital Juárez de México por sus enseñanzas, oportunidades brindadas, por su paciencia para la enseñanza, por formarme y prepararme no sólo para el ámbito profesional sino también para no olvidar la parte humana de esta apasionante profesión, sin ustedes no podría haber realizado este sueño, **Dr. Rubén Acosta Garcés**, **Dr. Arturo Ayala Arcipreste**, **Dr. Alberto De Montesinos Sampedro**, **Dr. Gustavo Melo Guzmán** y **Dr. Julio César Soto Barraza**. Finalmente no por ser la última persona en agradecer, carece de menor importancia, al contrario, es la persona a la cual siempre estaré agradecido y nunca olvidare por la oportunidad que me brindó al haberme aceptado para formar parte del grupo de residentes en el Hospital Juárez de México, cuna de la Neurocirugía en México, al **Dr. Rafael Mendizábal Guerra** Jefe de servicio, profesor y ejemplo a seguir en lo profesional y en lo personal.

## INDICE

RESUMEN	1
MARCO TEORICO	4
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	17
JUSTIFICACIÓN	17
OBJETIVO	18
DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN Y TIPO DE ESTUDIO	18
MATERIAL Y MÉTODOS	18
POBLACIÓN	18
MUESTREO	18
SELECCIÓN DE LA MUESTRA	18
OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES	19
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	20
CRONOGRAMA DE TRABAJO	21
RESULTADOS	21
DISCUSIÓN	29
CONCLUSIONES	30
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	30

## RESUMEN

### INTRODUCCIÓN.

La craneosinostosis se define como la fusión temprana de una o más suturas del calvario. Normalmente dichas suturas separan las placas de hueso que forman la bóveda del cráneo que al cerrarse de manera anormal, ocasionan diferentes grados de compresión cerebral hipertensión intracraneana y deterioro del cociente intelectual del niño, así como de la visión. Se acompañan de diversos tipos de dismorfia craneofacial, generalmente son congénitas y la mayoría requieren cirugía. Las craneostenosis pueden ser no sindrómicas o estar asociadas a algún síndrome.

### OBJETIVOS.

Conocer el estado actual en el diagnóstico, manejo, y pronóstico de las craneosinostosis para establecer los lineamientos de manejo futuro en el Hospital Juárez de México. Determinar la prevalencia de las craneosinostosis en la población pediátrica en el periodo comprendido 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2013. Conocer el panorama de tipo de presentación, manifestaciones clínicas, formas de abordaje quirúrgico y sus resultados. Identificar las áreas en las cuales existen probabilidades de mejoría en su manejo.

### METODOLOGÍA.

**DISEÑO DEL ESTUDIO.** Estudio no experimental, retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo. **POBLACIÓN.** Población perteneciente a los pacientes que fueron tratados en el servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Juárez de México con las siguientes características: Tener craneosinostosis. **MUESTREO.** Se revisaron los expedientes de los pacientes atendidos en el departamento de Neurocirugía pediátrica del Hospital Juárez de México de forma retrospectiva en el periodo comprendido 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2013.

Los criterios de inclusión son: pacientes pertenecientes al Hospital Juárez de México, con el diagnóstico de craneosinostosis y que fueron manejados quirúrgicamente, tratados en el servicio de neurocirugía en el periodo comprendido del 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2013. Los criterios de exclusión son: pacientes que no cuenten con expediente completo, previamente operados en otras instituciones, quienes fueron manejados con tratamiento observacional y deformidades craneales por posición.

### RESULTADOS

Se revisaron un total de 24 expedientes de los cuales cumplieron los requerimientos para su inclusión 13, de ellos 8 (62%) fueron masculino y 5 (38%) femenino. El diagnóstico se realizó en menores de un año en 10 (77%) y de 1 año a 2 años 11 meses en 3 (33%). En cuanto a los antecedentes prenatales en 6/13 (46%) hubo antecedentes de infección de vías urinarias materna 1(8%), preeclampsia 3 (23%) y amenaza de aborto 2 (15%). De acuerdo a los antecedentes perinatales 5/13 (38%) presentaron prematuridad 2(15%), asfixia 2 (15%) y sepsis 1 (8%). En 13 de los casos (100%) el diagnóstico se realizó por presencia de asimetría craneal, correspondiendo a craneosinostosis primaria simple 12 (92%) y sindrómica 1 (8%).

Se presentó plagiocefalia en un 6 (50%), trigonocefalia 5 (42%), escafocefalia 1 (8%) y síndrome de Apert 1 (8%). La plagiocefalia se observó en 6 (50%) de acuerdo a la siguiente distribución: plagiocefalia derecha 4 (67%), plagiocefalia izquierda 1 (16.5%) y plagiocefalia posterior bilateral 1 (8%). De acuerdo a la afectación de suturas la coronal se presentó en 6 (40%), metópica 6 (40%), sagital 2 (13%) y lambdaoidea 1 (7%). Se encontró asimetría craneal 13 (100%) en la tomografía axial computada y en 1 (7%) alteración en la migración celular, de igual manera cierre de la sutura coronal en 6 (46%), metópica 6 (40%), sagital 2 (13%) y lambdaoidea 1 (7%). El procedimiento neuroquirúrgico se realizó en niños menores de un año en 8 (62%) y de 1 año a 2 años 11 meses en 5 (38%), con un rango de 2 meses hasta 28 meses, con una media de 12.7 meses. Se realizó un solo procedimiento quirúrgico en 11 (84%), dos cirugías en 1 (8%) y tres o más cirugías en 1 (8%). En la técnica quirúrgica empleada se realizó suturectomía en 6 (46%), craneotomía frontal más avance orbitario unilateral en 2 (15%) y craneotomía frontal más avance orbitario bilateral en 5 (39%). Se observó solo una complicación en un paciente (7%) presentando sangrado posquirúrgico inmediato. El sangrado se encontró entre 60 ml y 700 ml con una media de 192 ml. Requirieron trasfusión de hemoderivados 13 pacientes (100%). Ameritaron manejo en la unidad de cuidados intensivos pediátricos de 1 día a 3 días, con una media de 1.3 días. El resultado estético fue bueno en 11 pacientes (85%) y malo en 2 (15%). La prevalencia de craneosinostosis encontrada en el estudio fue de 0.028.

## CONCLUSIONES

La craneosinostosis continúa siendo un desafío diagnóstico y terapéutico. En esta investigación observamos que la craneosinostosis primaria simple se presentó en un 92% comparada con la sindromática (8%), datos que se correlacionan con los publicados en otras series donde se presenta en un 11 a 27 % la sindromática y en estudios mexicanos en un 17%. En cuanto a la distribución por sexo de los pacientes fue similar a lo reportado en otros trabajos, presentándose 62% masculino y en 38% femenino con una relación 1.6:1. Con respecto a la edad del diagnóstico usualmente se diagnostica en los primeros meses de vida en los países desarrollados, en nuestro estudio se diagnosticaron el 77% en menores de un año de edad, el 33% en niños de 1 año a 2 años 11 meses, probablemente a retraso en el diagnóstico en hospitales de primero o segundo nivel, sin embargo reportan otros estudios el diagnóstico se realiza en un 70% en lactantes y preescolares, 15% en escolares y 15% en adolescentes, correlacionándose los resultados de este estudio con dichos resultados. Los antecedentes prenatales y perinatales no se correlacionan con craneosinostosis, ya que son de aparición esporádica. Se logró establecer el diagnóstico en el 100% de los pacientes por la asimetría craneal, corroborado por un estudio de Tomografía axial computada con reconstrucción 3 D en todos los casos, corroborando que el diagnóstico de las craneosinostosis es eminentemente clínico. La tomografía corroboró el cierre prematuro de las suturas correlacionándose con la clínica, en el caso de la craneosinostosis sindromática (síndrome de Apert) se corroboró la afectación de las siguientes suturas: sagital, coronal y metópica. Dentro de la craneosinostosis primaria simple encontramos en primer lugar a la plagiocefalia con un 46%, siendo la derecha en un 67% la más afectada. En segundo lugar se encuentra la trigonocefalia en un 38% y en tercer lugar 8% la escafocefalia. De acuerdo a las series consultadas la escafocefalia es la más frecuente encontrándose en un 40% a 60%, seguida de plagiocefalia en un 13% a 30% y trigonocefalia del 6.6% al 20%. Sin embargo en estudios mexicanos se encontró que la plagiocefalia se presenta en un 47%, afectándose la sutura coronal derecha en mayor proporción como en nuestro



estudio. La edad en la que fueron intervenidos quirúrgicamente fue de 62% en menores de un año y 38% de 1 año a 2 años 11 meses. La literatura recomienda el manejo quirúrgico antes del año, sin embargo en nuestro estudio un 38% se le realizó la cirugía posterior al año, probablemente secundario al retraso en el diagnóstico de esta entidad. En cuanto a la técnica quirúrgica empleada son equiparables nuestros resultados con otros estudios para el manejo de la craneosinostosis, donde reportan un 52% el avance frontoorbitario; en nuestro estudio sumando el avance frontoorbitario unilateral (15%) más el bilateral (39%) nos da un 54%. En cuanto al número de intervenciones quirúrgicas solo necesitaron una el 84%, dos cirugías un 8% y 4 cirugías 8%. El paciente que amerito dos cirugías se trataba de una trigonocefalia donde en la primera cirugía se le realizó solamente sutulectomía presentando un mal resultado cosmético, ameritando una reintervención donde se realizó un avance frontoorbitario bilateral 1 año 4 meses posterior al primer procedimiento. Un solo paciente amerito 4 intervenciones tratándose de una plagiocefalia presentando un mal resultado cosmético. Sin embargo comparado con otros estudios que reportan hasta un 23.5% nos encontramos por debajo de la estadística reportada. En un 7% de nuestros pacientes se presentó complicaciones siendo el resangrado posoperatorio inmediato. En la literatura mundial esta reportado complicaciones como fiebre indeterminada en 13.4%, infección de la herida quirúrgica 7.5%, hematoma subcutáneo 5.3%, desgarró dural 5%, fistula de líquido cefalorraquídeo 2.5%. Estudios mexicanos reportan complicaciones en el 19.5%, siendo la más frecuente el resangrado posoperatorio inmediato. El sangrado transoperatorio se reporta entre 60 ml y 700 ml con una media de 192 ml, por debajo de la estadística mexicana reportada en 2 estudios. En el primero reportan de 100 ml a 890 ml con un promedio de 342.2 ml y en el segundo entre 20 ml y 1000 ml con una media de  $217.10 \pm 45.93$  ml. El 100% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente ameritaron trasfusión sanguínea de 60 ml a 800 ml de concentrado globular con una media de 213.4 ml. Los pacientes operados ameritaron manejo en una unidad de terapia intensiva pediátrica en un rango de 1 a 3 días, con una media de 1.3 días. Un estudio mexicano reporta de 0 a 10 días con una media de  $3 \pm .54$  días de estancia. Comparado dichos resultados con nuestros resultados encontramos que nuestros resultados se encuentran por debajo a lo publicado, probablemente al tener menor porcentaje de complicaciones. El resultado cosmético fue bueno en 85% de los pacientes y 15% malo. Comparando estos resultados con la estadística mundial encontramos que en el 85.5% de los pacientes fue bueno el resultado estético y pobre en un 15.5%. Respecto a la prevalencia encontrada en el estudio no existe estadística mexicana para comparación de nuestro resultado.

En base a los resultados obtenidos en nuestro estudio, podemos concluir que el manejo de la craneosinostosis en el Hospital Juárez de México es adecuado, teniendo resultados similares a los reportados en la literatura mundial y mejores resultados comparándolos a los estudios mexicanos reportados.

## MARCO TEORICO

### DEFINICION.

La craneosinostosis se define como la fusión temprana de una o más suturas del calvario. El cráneo del recién nacido presenta seis suturas:

1. **Sutura Sagital o sutura mayor**, que se extiende de la parte superior de los huesos propios de la nariz al ángulo superior de la escama del occipital y comprende una porción anterior mediofrontal (sutura metópica).
2. **Sutura frontoparietal o coronal**, formada por los bordes anteriores del parietal y posterior del frontal respectivamente, y que se cruza con la sutura metópica en la línea media.
3. Sutura occipitoparietal o lamboidea, constituida por el borde posterior del parietal y el borde de la escama del occipital, se cruza en la línea media con el extremo posterior de la sutura sagital.
4. **Sutura temporoparietal**, formada por la escama del temporal y el borde inferior del parietal.
5. **Sutura occipitotemporal**, entre el borde lateral de la escama del occipital y el borde posterior de la porción mastoidea del temporal.
6. **Sutura lateral anterior**, constituida por el ángulo anteroinferior del parietal, por la parte inferior del borde posterior del frontal y por el ala mayor del esfenoides.

En los puntos de confluencia de estas suturas en cuya constitución intervienen más de dos huesos, se forman espacios de amplitud mayor o menor, llenos de tejido fibromembranoso cuya osificación se realiza progresivamente. Esos espacios reciben el nombre de **fontanelas**. Las principales fontanelas están situadas en los cuatro ángulos del parietal; de ellas dos son impares y medianas, y dos pares y laterales.

La **fontanela anterior**, frontoparietal media o bregmática, es la más amplia de todas, por lo que a veces se le da el nombre de fontanela mayor; presenta forma romboidea, con eje mayor anteroposterior y converge en ella las suturas interfrontal, interparietal y las dos porciones laterales de la frontoparietal.

La **fontanela posterior** u occipitoparietal, denominada también pequeña fontanela o fontanela lamboidea, está situada en la línea media, en la unión de los parietales con el occipital; es de forma triangular de base posterior, y abarca una pequeña porción de la sutura interparietal.

La **fontanela anterior lateral**, también llamada pterión, corresponde a la unión de cuatro huesos: frontal, parietal, esfenoides y escama del temporal. Alargada al principio en sentido anteroposterior, pronto adopta la forma triangular.

La **fontanela lateral posterior**, también denominada fontanela de Gasser o asterión, corresponde a la unión de tres huesos: ángulo posteroinferior del parietal y escama del occipital y temporal. Es al principio de forma irregular, aunque por las suturas primitivas que en ella convergen toma posteriormente forma estrellada.

Se consideran **fontanelas accesorias** aquellas de menor consistencia y extensión. En primer lugar, la fontanela **nasofrontal o glabella**, que es de poca duración, situada entre los dos semifrontales, deja a menudo como reliquia la sutura metópica. La **fontanela sagital de Gerdy** se halla situada en la sutura biparietal, equidistante de las fontanelas anterior y posterior; tiene forma romboidal. La **fontanela orbitaria** está situada en la unión del frontal

y del etmoides; desaparece generalmente a fines del 8° mes de la vida fetal. Es indudable que la disposición de las suturas y fontanelas desempeña importante papel en el mecanismo del parto.

Después del nacimiento el cráneo evoluciona rápidamente y experimenta una expansión en relación con el desarrollo del encéfalo, a tal grado que las suturas y las fontanelas son más aparentes; los espacios que comprenden se ensanchan y parecen reblandecerse. Después, progresivamente, tienden a desaparecer debido al progreso de la osificación que produce la sinostosis de las suturas, la cual se inicia por la lámina interna del hueso y se verifica en el orden siguiente: sutura sagital, sutura coronal, sutura lambdoidea, suturas laterales.<sup>1</sup>

Normalmente dichas suturas separan las placas de hueso que forman la bóveda del cráneo que al cerrarse de manera anormal, ocasionan diferentes grados de compresión cerebral hipertensión intracraneana y deterioro del cociente intelectual del niño, así como de la visión. Se acompañan de diversos tipos de dismorfia craneofacial, generalmente son congénitas y la mayoría requieren cirugía. Las craneoestenosis pueden ser no sindrómicas o estar asociadas a algún síndrome.<sup>2,7</sup> La cirugía de cráneo data de la prehistoria, tanto en el continente americano como en el euro-asiático-africano. Los cráneos trepanados de Europa, principalmente en el sur y en América, sobre todo en Perú, son evidencia de esta actividad. En México tenemos cráneos trepanados por los zapotecas y los aztecas. En cuanto a la cara, son conocidas las técnicas Sutra para la reconstrucción de la nariz en India. Galeno hace formal referencia a la craneoestenosis en sus tratados de anatomía del cráneo, aunque no existen ilustraciones.<sup>4</sup> En 1814 Bertolotti utiliza el término de craneosinostosis (del término griego sinostosis que significa cierre) y hasta 1851 Virchow inicia la etapa científica al formular al principio en el cual al soldarse una sutura precozmente se altera su crecimiento, el cual tiene un crecimiento perpendicular a la sutura.<sup>5,6</sup> La cirugía craneofacial moderna se debe a Paul Tessier quien innovo 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 fáciles así como obtener una mejoría estética de la región.<sup>7</sup>

## **EMBRIOGENESIS, ETIOLOGIA Y FISIOPATOLOGIA.**

La caja craneana tiene dos estirpes embriogénicas:

- 1) la bóveda craneana, los maxilares y la cara son derivados de la cresta neural; y
- 2) la base que se origina del mesodermo de la misma manera que la columna vertebral.<sup>7</sup>

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. El neurocráneo puede ser dividido en dos: el condocráneo, que hace referencia a la base de cráneo y se deriva del mesodermo paraxial y presenta osificación endocraneal; 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 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 (frentes osteogénicos). La proximidad entre estos frentes origina las suturas, contribuyendo en ello la fuerza de distensión del cerebro en su

rápido crecimiento. El ectomenix también deriva en el periostio en el exterior y en la duramadre en el interior. Los sitios de formación de las suturas corresponden a la localización de mayor reflexiones durales, lo que contribuye a que las fuerzas 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.<sup>8</sup>

El cierre precoz de una o más suturas restringe la expansión del cráneo en la dirección perpendicular a la(s) sutura(s) cerradas y produce un crecimiento compensatorio en la dirección de las suturas que se encuentran abiertas. Este proceso anormal altera severamente la forma del cráneo e incrementa de manera significativa la probabilidad de deficiencias cognitivas, así como las discapacidades del lenguaje y el aprendizaje en infantes afectados.<sup>9</sup>

Los mecanismos mediante los cuales se puede presentar una craneoestenosis pueden ser físico-mecánicos, químicos y genéticos. El crecimiento del cerebro es la fuerza que determina el crecimiento del cráneo. Coppoletta et al en 1988 demostraron que dicho crecimiento es del 85% en los primeros 6 meses, 135% al año, alcanzando 80% del volumen del adulto a los 2 o 3 años, no debería quedar duda en cuanto a la necesidad de intervención precoz ya que las alteraciones clínicas que pueden producirse tendrán una relación directamente proporcional a la edad.<sup>10</sup>

En las craneoestenosis sindromáticas, los trastornos genéticos son evidentes y condicionan la aparición del problema. La situación de la sutura y su contacto con la duramadre específica de la zona participan en el mecanismo de cierre anormal y osificación de las suturas. Se han detectado 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).<sup>11,12</sup>

En la actualidad, en el apartado de genética se sabe que la mutación de los genes de FGR2, FGFR3 y TWIST ocasiona una inhibición de la apoptosis de los osteoblastos causando una fusión prematura de las suturas. Las alteraciones cromosómicas son frecuentes y se han detectado en prácticamente todos los cromosomas del genoma; sin embargo, hay un cierto predominio de alteraciones en el cromosoma 7p. Las mutaciones en los genes TWIST y GLI3 son responsables de ciertas craneoestenosis. Algunos ejemplos son el cromosoma 10q responsable del Crouzon, el 8p en el Pfeiffer y el 7p en el Saethre-Chotzen. La transmisión en las craneoestenosis sindromáticas es generalmente autosómico-dominante. Se ha concluido que puede haber mutaciones en varios genes, varias mutaciones en un solo gen, en ambos casos con manifestaciones clínicas diversas.<sup>13, 14,15</sup>

También se han propuesto algunos factores mecánicos para la producción de trigonocefalias y escafocefalias, pues una compresión mecánica podría aumentar el TGF- $\beta$ . Algunos autores reportan que en los partos con presentación de nalgas y en los embarazos gemelares aumenta la frecuencia de estas craneoestenosis. El oligohidramnios también puede contribuir a las características fisiopatológicas de estas malformaciones.<sup>16-19</sup>

Según la serie del CHUNP, en la mayoría de las craneoestenosis, sindromáticas y no sindromáticas, existe una reducción del volumen intracraneano, con excepción de la mayor parte de los casos de Apert. Se ha visto también una relación entre el menor volumen intracraneano y la presencia de hipertensión intracraneana (HIC). Sin embargo,

diversos autores han reportado cifras diferentes de hipertensión intracraneana en las craneoestenosis no sindromáticas. Renier reportó cifras de más de 15 mmHg y encontró HIC en 66.6% de las oxicefalias, 31.3% en las braquicefalias, 15.2% en las escafocefalias, 12.7% en las plagiocefalias y 7.9% en las trigonocefalias. En la craneoestenosis lambdoidea no se encontró HIC. En una serie de 41 casos en los que predominaron las craneoestenosis no sindromáticas, se observó que 92.6% de los casos presentaban HIC pero no hubo relación entre el volumen intracraneano y la HIC. En caso de las craneoestenosis sindromáticas, la HIC es más constante, se presenta en 68.8% de los casos de Crouzon, en 45% de los casos de Apert, y en 29% de otros síndromes. Se informa la presencia de HIC en 44.4% de las craneoestenosis complejas.<sup>20-24</sup>

La neuropatía óptica que ocasionan las craneoestenosis que presentan HIC e hidrocefalia, con alteración de los potenciales evocados visuales (PEV) continúa aumentando a pesar del tratamiento quirúrgico descompresivo y sólo después de la derivación correcta del líquido cefalorraquídeo se logran revertir las alteraciones en los PEV. Estas alteraciones se atribuyen al origen multifactorial de la HIC, que incluye la congestión venosa cerebral, la obstrucción de vías aéreas superiores e hidrocefalia. Los trastornos oftalmológicos son relativamente frecuentes en las craneoestenosis sindromáticas. Se ha observado que 40% de los casos presentan astigmatismo con fotofobia y, en consecuencia, ambliopía. Entre 0.8 a 0.3% de los casos de escafocefalia, trigonocefalia y plagiocefalia presentan edema papilar (EP), y sólo en 0.1% de los casos de escafocefalia se ha reportado atrofia papilar (AP). En la braquicefalia no se refieren EP ni AP. Se ha reportado que el 9.8 y 12.7% de los casos con oxicefalia presentan EP y AP, respectivamente. Éstas son las cifras más elevadas de atrofas ópticas en estos padecimientos. También las craneoestenosis complejas presentan EP en 4.3% y AP en 0.9% de los casos: Apert presenta EP en el 3.2% de los casos, sin evidencia de AP. El Crouzon es la craneoestenosis más afectada con EP en el 16.6% de los casos y AP en el 3.4%. El CHUNP incluye la serie más grande, reportada en la literatura, de craneoestenosis con valoración del coeficiente intelectual (CI). Se afirma que el retrasar un año la descompresión cerebral tiene consecuencias negativas para el desarrollo intelectual. En la valoración con las escalas: 1) de Brunet-Lézine, 2) *Nouvelle échelle métrique de l'intelligence*, y 3) *Wechsler intelligence scale for children*, se observó un CI >90 en el 93.8% de los casos de escafocefalias antes de cumplir 1 año de edad, y este porcentaje cayó a 78.1% después del año. En el caso de la braquicefalia, el 89.2% de los casos tuvieron un CI >90 antes del año, pero el porcentaje disminuyó al 52.2%, después del año. Las craneoestenosis no sindromáticas fueron aquellas en las que se observó mayor deterioro de la función intelectual con el paso del tiempo. De tal modo que en el 86.4% de los casos de craneoestenosis complejas se observó un CI >90 antes del año de edad, porcentaje que cayó a 59.3% después del año de edad. En los casos de plagiocefalia, esta proporción varió de 90.4% antes, a 80.7% después del año de edad. Las oxicefalias generalmente son diagnosticadas después del año de edad y por eso no se tiene la valoración previa, pero sólo el 40.8% de casos obtuvo un CI >90. De las craneoestenosis sindromáticas la más grave fue el Apert, la proporción de casos con CI >90 cambió de 45.5% antes a 7.4% de los casos después de un año de edad. En el Crouzon, la misma proporción fue de 80% antes a 65.6% después del año de edad. En la misma valoración, para el resto de las craneoestenosis sindromáticas el cambio fue de 70% antes a 48.9% después del año. Una constante tanto en la serie francesa como en la mayoría de los informes de la literatura internacional, es el agravamiento del déficit intelectual aún en las craneoestenosis no sindromáticas.<sup>25-29</sup>

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 3 meses y la posterolateral al año. Mientras la sutura metópica cierra a los 2 años de vida, el resto de suturas cierran en la edad adulta cuando el crecimiento craneal es completo.<sup>15, 30,31</sup>

La clasificación de craneosinostosis se ha presentado a múltiples debates debido a la complejidad del cuadro aceptada como la de mayor utilidad y practicidad, la de David-Poswillo quien las divide en:

### **Primarias**

#### Simples o no sindromáticas.

*Escafocefalia.*- Cierre de la sutura sagital con un crecimiento anteroposterior dando aspecto de alargada (dolicocefalia).

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

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

*Turricéfalia.*- Cierre mixto de suturas que incluye a la oxicefalia por el crecimiento en la zona fontanelar y la acrocefalia donde el crecimiento es esférico.

#### Complejas o sindromáticas

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

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

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

*Síndrome de Pfeiffer.*- Acrocefalosindactilia, intelecto normal y dedos anchos.

*Síndrome de Chotzen.*- Acrocefalosindactilia con hipertelorismo, ptosis y retraso en el desarrollo psicomotor.

### **Secundarias**

Trastornos metabólicos, meningitis, hidrocefalia u otros procesos osteoclasticos.<sup>32</sup>

Los principios de *Virchow* modificados han sido usados para describir la totalidad de deformidades del cráneo vistas en el cierre de cada sutura. Consiste 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.<sup>33</sup>

Recientemente se ha informado que las craneoestenosis primarias, no sindromáticas, de una o más suturas se presentan en 1 de cada 2100 niños. Se calcula que serían de 10 a 16 por cada 10,000 nacidos vivos. Este cierre patológico de las suturas se presenta en Francia en 1/2000 niños. La prevalencia reportada en Estados Unidos es de 10 a 16 por 10,000 nacidos vivos. La incidencia a nivel internacional de craneosinostosis es de 0.04-1% en la literatura anglosajona y de 1 por cada 2000 en la hispanoamericana, con una distribución similar en ambos géneros. La mortalidad que se presenta depende de las manifestaciones clínicas, de tal forma que es raro encontrarlas en fusión de una sutura y no así en aquellas que involucran más. La escafocefalia es la craneoestenosis más frecuente para la mayoría de las series (entre 40 y 60%). En segundo lugar está la de la sutura coronal (entre 13.1 y 30%), ya sea unilateral, plagiocefalia, o bilateral, braquicefalia. La estenosis metópica, trigonocefalia, se presenta en 6.6 a 20% de los casos aunque en la serie del *Centre Hospitalier Universitaire des Enfants Malades Necker de Paris* (CHUNP) está situada en el segundo lugar con 21.6%. Más de una sutura corresponde entre 4 y 8% de los casos. Esparza y colaboradores informan cifras semejantes a estas últimas para la población madrileña en 244 casos no sindromáticos, y en 120 pacientes para la serie de Porto Alegre. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), la craneoestenosis no sindromática más frecuente es la plagiocefalia coronal (47%).<sup>34</sup>

## **CRANEOESTENOSIS NO SINDROMÁTICAS.**

A continuación se presenta un análisis particular de cada caso de craneoestenosis simple o no sindromática, ya sea de una o más suturas.

**Escafocefalia.** Es el cierre aislado de la sutura sagital. Se presenta de 1/1700 a 1/2100 de nacidos vivos en los Estados Unidos. Es predominante en el sexo masculino en proporción 4:1 y constituye entre 40 y 60% de las craneoestenosis. La deformación encontrada en la escafocefalia es el alargamiento del diámetro fronto-occipital y acortamiento del biparietal. Existen variantes en cuanto al abombamiento frontal que es bilateral y rectangular, aunque puede ser normal o abombado en forma hemiesférica. Cuando el diámetro frontal es el más abultado, la razón es que el cierre de la sutura es predominantemente anterior; en cambio, cuando el diámetro predomina a nivel occipital, es debido a un cierre principalmente posterior. El diámetro occipital tiene generalmente forma cónica, con el vértice hacia la parte media de la escama del occipital. Cuando los dos polos se deforman, la totalidad de la sutura ha tenido un cierre agresivo. En las malformaciones severas, se encuentra una inversión de la curvatura del hueso en los niveles parietales y temporales, presentando la convexidad hacia la superficie cerebral. Existe también un hundimiento de diversos grados de severidad a nivel pterional, que acentúa la deformación frontal; esto es debido a diversos grados de estenosis de la sutura esfenofrontal. El hueso estenosado se encuentra engrosado, lo mismo que el pterion. Aparte de la participación de estas últimas estructuras en la conformación de la malformación, no hay más suturas involucradas. Así como el diagnóstico es prioritariamente clínico, con una sola radiografía simple de cráneo (Rxc), en incidencia lateral (L), es posible fundamentar el diagnóstico: generalmente se encuentra un alargamiento del diámetro antero-posterior, ya sea con predominio a nivel frontal u occipital o en los 2 polos. Esta deformación da la imagen de un zepelín. Es frecuente encontrar impresiones digitiformes a nivel de los parietales y parte del temporal y occipital. La Rxc anteroposterior (AP) muestra la ausencia de la sutura sagital en cuyo lugar existe un hueso denso en ocasiones. La tomografía computarizada de cráneo (TC) es un estudio que confirma la clínica mostrando de forma clara la presencia de la compresión cerebral biparietal y occipital. El cerebro dentro de este cráneo se encuentra oprimido. En las

ventanas óseas y en la reconstrucción tridimensional (TC3D) se puede distinguir el cierre de la sutura sagital. *Tratamiento quirúrgico.*- En el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) se realiza, generalmente, la ablación de la sutura sagital estenosada con la técnica de “piel de oso” efectuando, en el mismo tiempo quirúrgico, una desvitalización de la duramadre paralela al seno sagital, con el propósito de formar neosuturas . En esta técnica se deben realizar trincheras a lo largo de las suturas coronal y lambdoidea, para normalizar lo mejor posible la conformación del cráneo, lo cual resultará en una mejor relación cráneo-cerebro. También es necesario avanzar hasta el piso de la fosa temporal, actuando sobre la sutura esfenofrontal a este nivel. Cuando se abre bien esta zona, se abre una especie de “cerrojo” esfenoidal que permite una buena evolución postoperatoria y una mejor remodelación del cráneo. En la parte posterior se llega hasta el asterion. Existen otro tipo de técnicas que también dan buenos resultados, con la profilaxis de la eventual morbilidad y un aspecto agradable. Algunos autores proponen para ciertos pacientes la resección de la sutura con márgenes amplios de 3 cm del lado de la línea media e incisuras de relajación en los parietales. En otros casos, la simple craneotomía lineal, una suturotoma simple también es empleada así como las calvariectomías.

**Plagiocefalia coronal o craneoestenosis coronal unilateral.** Es la segunda en frecuencia acorde con la mayoría de las publicaciones. Es predominante en el lado derecho con 61% y también en el sexo femenino con 69%, en contraste con la escafocefalia. En esta malformación debe de reconocerse la estenosis de la sutura coronal, sea izquierda o derecha, pero también se encuentran enfermas las suturas correspondientes a nivel de la base, es decir, principalmente la frontoesfenoidal y la esfenotemporal, a través del ala mayor del esfenoides. El hecho de cerrar a nivel coronal de un lado explicaría parcialmente la deformación de la órbita hacia atrás, con borramiento del reborde orbitario, así como la escoliosis nasal; pero la deformación de la base, con el temporal adelantado hacia el lado coronal estenosado, presenta las suturas de la base enfermas afectando una mitad del anillo coronal del cráneo, con una estenosis esfeno-frontal, esfeno-escamosa y esfeno-petrosa del lado afectado. El estrabismo, a expensas del lado estenosado, propicia una ambliopía. Como para el resto de las craneoestenosis, el diagnóstico es eminentemente clínico y en el plano frontal, en la cara se distinguirá una distopia orbitaria del lado afectado, con la órbita jalada hacia atrás y hacia arriba. Suele haber escoliosis nasal, con la convexidad escoliótica situada en la raíz de la nariz y hacia el lado estenosado. Esto condiciona en ocasiones un estrabismo divergente del lado enfermo. En el plano sagital hay borramiento del reborde orbitario, así como aplanamiento de la giba frontal del lado afectado, con abombamiento de la contralateral y de la región pterional y temporal. Cuando se ve la cabeza del niño desde arriba, se distingue muy claramente un exorbitismo del lado enfermo, con el párpado saliente y la ausencia del reborde orbitario, así como el aplanamiento de la giba frontal correspondiente. El pabellón auricular está más cercano a la órbita que el del lado no afectado. En el plano axial hay un hundimiento de la región fronto orbitaria. Esta especial plicatura del cráneo, con punto de torsión a nivel de las suturas estenosadas, tanto de la bóveda como de su contraparte basal, podrán también producir un abultamiento compensatorio del parietal contralateral. El pabellón auricular se aleja de la región fronto-orbitaria que está en posición retrógrada, en tanto que el del lado frontal contralateral, más saliente, presenta un pabellón auricular más cerca de la región fronto-orbitaria; además no hay exorbitismo en el lado afectado.

Lo mismo que para el resto de las craneoestenosis, la imagenología no hará más que confirmar el diagnóstico clínico. La plagiocefalia revela en las radiografías el ala menor del esfenoides elevada en su extremo externo, lo que constituye el signo típico de “arlequín”, además de estar asimétrica puesto que la órbita enferma está jalada hacia



afuera y arriba. La TC permite confirmar lo que nos muestran las radiografías. La corrección debe tener en cuenta las características de la deformación. Es necesario reposicionar la órbita del lado estenosado teniendo en cuenta que el reborde orbitario está mal posicionado en los tres planos del espacio. Desarticular ambos rebordes orbitarios permitirá ajustar de buena manera el montaje orbitario y permitirá que lentamente el cerebro vaya corrigiendo, también, la malformación. Una hipercorrección discreta es deseable. El cerebro con su crecimiento condiciona, en una buena parte de los casos, una remodelación posterior a la operación. La frente deformada podrá ser tratada con una rotación del colgajo óseo o con la cantidad de cortes que se requieran, dejando también actuar al cerebro, que a futuro condicionará a una mejor remodelación. Marchac y colaboradores y Goodrich recomiendan la toma de un fragmento de cráneo que contenga la forma adecuada para la reconstrucción de la frente, utilizando para esto el compás de Marchac. Se han informado técnicas que obedecen a estos mismos lineamientos con el desanclaje del borde externo de la órbita enferma y su avance, previa craneotomía frontal.<sup>42-49</sup>

**Plagiocefalia lambdaidea o posterior.** Es el cierre y esclerosis de una o las dos suturas lambda. No es una craneoestenosis. Generalmente se distingue por el aplanamiento de la parte posterior del cráneo, del lado de la sutura estenosada. Esta deformación es poco notoria por estar situada en la parte posterior y por estar, la mayor parte de las veces, cubierta por el cabello. Cuando se presenta en una niña con el cabello largo, es todavía menos visible. Puede condicionar una cierta oblicuidad del cráneo que generalmente no es muy severa ni notoria. El cierre de las dos suturas lambda es muy raro y condiciona una especial deformación, con el aplanamiento severo de la parte posterior del cráneo. De todas las craneoestenosis, tanto sindromáticas como no sindromáticas, esta es la única en la cual no se ha encontrado HIC, aunque el número de casos estudiados sea bajo: 6 casos del total en el CHUMP. El diagnóstico imagenológico se realiza con una Rxc de cráneo. La TC con reconstrucción en 3D confirma la imagen de Rxc. El electroencefalograma es necesario porque se considerará la intervención quirúrgica en función de una eventual irritación cortical a nivel de la zona estenosada. La cirugía siempre está indicada según algunos autores. Se realiza craneotomía occipital con remodelación del colgajo óseo o trasposición de otro colgajo de la calota craneal. Se emplea también para mejorar la estabilidad del montaje una barra posterior extraída de la región parietal.<sup>50</sup>

**Trigonocefalia.** Es la tercera en orden de frecuencia para la serie del HIMFG con 10% de frecuencia dentro de las craneoestenosis no sindromáticas. Para la serie del CHUNP, es la segunda en frecuencia (21.6%) después de las escafocefalias. La malformación obedece al cierre y esclerosis de la sutura metópica. En el plano axial, se observa el característico aspecto de frente en prisma triangular, con el vértice hacia adelante. Vista de frente, veremos que en las órbitas, en la parte lateral y su reborde, hay retroposición con medialización. Al mismo tiempo, disminuye la distancia intercantal interna y externa, reduciendo la capacidad de la fosa anterior del cráneo. Hay hipotelorismo con el pilar interno vertical y el externo inclinados hacia adentro, con la consecuente imagen típica de las órbitas llamada en "mapache". Las Rxc son siempre útiles para constatar el engrosamiento con aumento de la densidad ósea a nivel metópico, el hipotelorismo y el aspecto típico en "ojos de mapache". La TC muestra, en los cortes axiales a nivel frontal, la característica deformación que da nombre a esta craneoestenosis. *Tratamiento quirúrgico.* Representa un especial reto para la cirugía; en efecto, los movimientos que se tienen que imprimir a los colgajos faciales obedecen a la conformación de la

malformación. Los rebordes orbitarios están jalados hacia atrás, tanto en el plano sagital como en el axial, ocasionando que las regiones pterionales y temporales anteriores se interioricen. Entonces, se deberá corregir esto haciendo que los extremos externos de los rebordes orbitarios se hagan hacia delante, al mismo tiempo que se inclinan hacia delante y hacia abajo; esto debe ser acompañado con la sección en la parte media de la parte trigonocefálica del extremo inferior del frontal, que se encuentra entre las órbitas. En éstas se deberá de corregir el hipotelorismo y las órbitas en “mapache”, basculando la parte externa de éstas hacia abajo. Al colgajo frontal se le debe de quitar la prominencia que imprime la sutura metópica estenosada, dejando dos colgajos en alas de “coleóptero”, que serán colocadas de nuevo sobre el montaje orbitario.<sup>34, 51, 52</sup>

**Braquicefalia o craneoestenosis coronal bilateral.** En esta malformación se encuentran estenosadas las dos suturas coronales. En la serie del HIMFG, este tipo de la braquicefalía representa 7% de las craneoestenosis no sindromáticas y 6% del total. En la serie del CHUNP representan 5.3% del total de las no sindromáticas. Predominan en el sexo femenino (66%), frecuencia semejante a las cifras de la plagiocefalia coronal. Esparza y Ferreira dan cifras parecidas a éstas. Es la craneoestenosis que más casos de HIC crónica presenta (31.3%) aunque sin edema de papila muy probablemente debido a lo precoz de la cirugía. En la vista de frente se pueden distinguir un abombamiento biparietal con claro aumento del diámetro bitemporo-parietal del cráneo y los rebordes orbitarios con diversos grados de borramiento y telecanto o franco hipertelorismo así como la frente aplanada. Los pabellones auriculares están separados, con la concavidad hacia abajo, dando la impresión de estar más abajo de lo normal. En algunos casos existe el desplazamiento del cráneo hacia arriba, dando la apariencia de una torre y justificando el nombre de “turricéfalia. Las Rxc AP muestran la “arlequinización” de ambas órbitas y, en ocasiones, diversos grados de impresiones digitiformes en relación con una HIC crónica. Hay un aumento del diámetro bitemporoparietal y a veces la estructura ósea sube semejando una torre. En la TC y en las reconstrucciones en 3D se podrá confirmar el cierre de la sutura coronal y las deformaciones con los aumentos del diámetro lateral y acortamiento del antero-posterior. Las ventanas óseas, como en las precedentes, presentan la osificación de la sutura coronal e impresiones digitiformes en la tabla interna. *Tratamiento quirúrgico.* Se debe ampliar el diámetro anteroposterior por medio de un avance fronto-orbitario. Tanto la frente como la parte superior de las órbitas se separan de la cara y se reposicionan, avanzando lo que se considere necesario, generalmente 2 cm. Las piezas de este andamiaje se solidarizan lo mejor posible, de manera que la corrección debe ser permanente y de buena calidad. Hay que recordar que en este tipo de malformación, la cirugía es de cierta urgencia a causa de lo frecuente de la HIC y su repercusión sobre la visión y el nivel intelectual.<sup>44, 53-55</sup>

**Oxicefalia.** Es una craneoestenosis no congénita ni sindromática que se presentará hacia el segundo o tercer año de vida a pesar de que los niños nacen con el total de las suturas permeables. La oxicefalia es un cierre armonioso de todas las suturas de la bóveda craneana, con

un cráneo pequeño y redondo, sin especial deformación, que frecuentemente presenta hipertensión intracraneana severa en la mayor parte de los casos (61.6%), EP (10%) y AP (13%). En pacientes mayores de un año se puede presentar con diversos grados de ceguera y en más del 50% con un CI por debajo de 90. Esta agresividad del padecimiento hace que la cirugía se proponga en el momento en que es diagnosticado. Cuando la oxicefalia es discreta únicamente se ve una cabeza pequeña, pero armoniosa. La oxicefalia severa da un cráneo con tendencia esférica, pero con la frente, las regiones temporo-parietales y occipitales desplazadas hacia adentro, ocasionando, como

consecuencia del retroceso de la frente y retrusión de borde supraorbitario, un exorbitismo moderado por el obligado retroceso de los rebordes orbitarios que siguen al estrechamiento generalizado del cráneo. La cara y el macizo facial son generalmente normal. En las Rxc es típico el cráneo bien redondeado, en ocasiones con una discreta protrusión en el bregma y en la mayor parte de las veces con severas impresiones digitiformes. En los casos graves encontramos la frente retraída hacia atrás, con borramiento del reborde orbitario.<sup>20,21</sup>

**Cráneo en trébol.** Es una craneoestenosis grave desde el nacimiento, en la cual se ven estenosadas la mayoría de las suturas de la bóveda, estrechando la unión temporoparietal y frontoparietal, abombando las regiones temporales, parietales y occipitales dando, de esta manera, la forma de un cráneo en trébol. En ocasiones este tipo de craneoestenosis se acompaña de un cráneo reticular, con espículas óseas que se introducen en los surcos cerebrales, presentando siempre un cuadro de HIC severo. Se recomienda un diagnóstico preciso, si es posible antenatal, para pensar en los eventuales tratamientos quirúrgicos que deben de ser lo más precoces posibles. Se sabe que el tratamiento radical desde temprana edad reduce las secuelas que esta malformación condiciona, cuando no es tratada de manera precoz y efectiva. Se puede asociar con la enfermedad de Crouzon en sus formas más graves, y también con los síndromes de Saethre-Chotzen, Pfeiffer y Apert. El equipo médico encargado del tratamiento de estos padecimientos debe ser multidisciplinario, compuesto por neurocirujanos, cirujanos plásticos, anestesiólogos, pediatras, genetistas, psiquiatras y psicólogos, neurólogos, neurorradiólogos especializados en malformaciones craneofaciales, además del equipo encargado específicamente de la cara: oftalmólogos, cirujanos máxilofaciales, otorrinolaringólogos, ortodoncistas y odontólogos.<sup>20, 56</sup>

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.** Fue descrito por Eugene Apert en 1906. Es una malformación grave que asocia una faciocraneoestenosis a una sindactilia de las 4 extremidades. 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. 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 factor de crecimiento de fibroblastos repercuten en la suspensión del crecimiento craneal. 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. 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 encuentran fusionados tanto en tejido óseo y blando., habitualmente el pulgar se encuentra bien formado y móvil. También dichas alteraciones se observan en los pies.

Algunos pacientes presentan anomalías del sistema nervioso central como malformaciones del cuerpo calloso, estructuras límbicas, hipoplasia de la sustancia blanca y la 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.<sup>57-59</sup>

**SINDROME DE CROUZON.** Fue descrita por Octave Crouzon en 1912, asocia una craneoestenosis, generalmente bicoronal y más tardíamente sagital, con una hipoplasia del macizo facial. Esta es la más frecuente de las craneoestenosis sindrómicas para la totalidad de las series analizadas. Es un síndrome autosómico dominante y ocurre con una frecuencia de 1 en 25,000 nacidos vivos. Es causada predominantemente por mutación en FGFR2 y FGFR3. Se ha establecido relación entre edad paterna avanzada y casos esporádicos. Se caracteriza por una 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 tiene manos y pies normales. Las anomalías de la columna cervical hasta en una tercera parte de los casos. Según la clasificación de Tessier se pueden distinguir tres tipos de afección: Crouzon alto, con mayor afectación de la calota craneal; Crouzon medio, con deformidad centrada en la región orbitaria y Crouzon inferior, con lesiones predominantes del macizo facial. Es una malformación agresiva que en 68.6% de los casos presenta hipertensión intracraneana, edema de papila en 17% y atrofia óptica en 3.4%. La hidrocefalia, al parecer de causa venosa, se presenta en 25% de los casos debido a la estrechez de los agujeros rasgados posteriores o por la compresión de las amígdalas cerebelosas herniadas. El cerebro debe ser descomprimido antes del primer año de vida para evitar una disminución del cociente intelectual ya que, de 80% con coeficiente intelectual >90, puede disminuir a 65.6%.<sup>60-66</sup>

**SINDROME DE PFEIFFER.** Es un síndrome de relativamente reciente descripción. R. Pfeiffer lo informó en 1964 y consiste en una braquicefalia, con la estenosis de las suturas coronales y la sagital, asociada a sindactilias membranosas en manos y pies; como dato característico presenta los pulgares y los ortejos engrosados, con una muy clara desviación en *varus*. Estas anomalías se deben a la forma triangular de la primera falange y a la hipertrofia del primer metacarpiano y del metatarsiano. Todo esto está acompañado de una braquidactilia y una sinostosis del codo. Es el resultado de un defecto genético, autosómico dominante. Aunque se han presentado casos familiares, la mayoría de los casos ocurre en forma esporádica. 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 sobrevivencia. Se clasifica en tres subtipos, lo que ayuda a predecir el pronóstico de daño cerebral y la sobrevivencia. Tipo 1. Fenotipo clásico 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 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, que también se caracteriza por proptosis ocular severa, anquilosis de los codos, engrosamiento del pulgar y el primer dedo del pie y anomalías viscerales. Hay alteraciones en el sistema nervioso central

principalmente manifestada por hidrocefalia con un pobre pronóstico y muerte temprana.<sup>66-68</sup>

**SINDROME DE CARPENTER.** Es una alteración rara autosómica recesiva. La etiología y mutaciones genéticas aún son desconocidas. 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 de pabellones auriculares, palatino alto y polidactilia pre-axial, braquidactilia, clinodactilia, sindactilia parcial y campodactilia. 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, onfalocele, obesidad y moderado daño neurológico.<sup>69</sup>

**SINDROME DE SAETHRE-CHOTZEN.** Descrito por dos autores alemanes, Saethre en 1931 y Chotzen en 1932, consiste en una craneosinostosis variable que puede afectar cualquier sutura, aunque predomina en las coronales. 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. Los pacientes que padecen esta alteración tienen típicamente cierre prematura de la sutura coronal, lambdoidea y/o metópica. La apariencia facial típica incluye (turrecefalia, implantación baja del cabello, asimetría facial con desviación septal y ptosis palpebral superior. 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 las cuales incluyen deformidades posicionales y tortícolis muscular congénita<sup>70</sup>

**TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.** El objetivo del tratamiento quirúrgico es la descompresión cerebral que se impone como necesaria en una buena parte de las craneostenosis debido a la presencia, en mayor o menor grado, de hipertensión intracraneana crónica y, en ocasiones, edema y atrofia de papila, así como retraso del desarrollo neurológico, disminución del cociente intelectual y trastornos mentales en algunos casos. El aspecto físico-estético es también importante puesto que, primeramente, influirá en un buen desarrollo psíquico del niño y, en segundo lugar, la corrección del defecto físico permitirá una mejor inserción en la sociedad. También, un aspecto craneano correcto se traducirá en una buena relación cráneo-cerebro.

**Cirugía endoscópica.** Los abordajes endoscópicos han sido utilizados para el tratamiento de las craneostenosis no sindrómicas, sobre todo la escafocefalia. Los informes publicados, desde el fin de la década de los 90 hasta la fecha, hacen de éstas técnicas una alternativa segura y con resultados de buena calidad.

#### **Detalles técnicos.**

Se deben tener presentes los siguientes objetivos:

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

Actualmente, las modernas técnicas en ingeniería de tejidos o propiciados por distractores y la aplicación de diversos materiales, permiten una remodelación más eficiente. La fijación del montaje óseo se puede realizar con una gran cantidad de elementos: seda (poco utilizada por las reacciones que provoca), nylon y/o alambre (que son más efectivos y mejor tolerados). Las placas metálicas y tornillos también se han utilizado. Últimamente se han empleado sistemas bioabsorbibles, que han resultado útiles. Los sistemas de distracción ósea, tanto para las craneostenosis simples como para las sindrómicas, han tomado su lugar dentro de las modernas técnicas de tratamiento.<sup>42, 66, 71-76</sup>

### **Craneoestenosis sindrómicas: síndromes de Couzon y Apert. Tratamiento quirúrgico.**

El especial reto que este tipo de malformación suscitó fue tomado primeramente por Paul Tessier en Francia y posteriormente continuado en México por Ortiz Monasterio y Fuente del Campo. Mientras Tessier dividía sus avances en dos partes, Ortiz Monasterio y colaboradores propusieron un avance en monobloc que revolucionó el abordaje de estas malformaciones. En la actualidad se está utilizando el corte óseo en monobloc y el avance con distractores evitando, de esta manera, la reproducción de la malformación por el retroceso del tercio medio de la cara después de la cirugía.

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 líquido cefalorraquídeo (2.5%) La frecuencia y el tipo de complicaciones incrementan en número e importancia en pacientes re-operados.<sup>77-82</sup>

### **Complicaciones asociadas a Craneosinostosis.**

Dentro de las complicaciones se encuentran ya descritas previamente el incremento de la presión intracraneal e inhibición del crecimiento encefálico, alteraciones cognitivas y en la función neurológica, autoestima bajo por su apariencia anormal. Los niños con craneosinostosis no sindrómica demuestran una elevada incidencia de anomalías en el desarrollo, lenguaje, cognición y comportamiento. La relación exacta entre las anomalías del desarrollo y las estructurales es poco clara. Deben ser evaluados empleando la escala de Bayley del desarrollo infantil y/o la escala de Denver del desarrollo psicomotriz dos meses antes y un año después de la corrección quirúrgica. Se han observado mejores resultados posquirúrgicos en índices psicomotores que en desarrollo intelectual.<sup>83-85</sup>

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Conocer la experiencia en el manejo de las craneosinostosis en el Hospital Juárez de México en un periodo de 5 años.

## **JUSTIFICACIÓN**

Conocer en forma retrospectiva el estado del diagnóstico, manejo y pronóstico de la craneosinostosis en el Hospital Juárez de México, ante la falta de estudios de esta patología y contribuir al acervo bibliográfico en la materia y tener un punto de inicio para mejorar en el tratamiento de dicha patología.

## **OBJETIVO GENERAL**

Conocer el estado actual en el diagnóstico, manejo, y pronóstico de las craneosinostosis para establecer los lineamientos de manejo futuro en el Hospital Juárez de México.

## **OBJETIVO PARTICULARES**

1. Determinar la prevalencia de las craneosinostosis en la población pediátrica en el periodo comprendido 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2013.
2. Conocer el panorama de tipo de presentación, manifestaciones clínicas, formas de abordaje quirúrgico y sus resultados.
3. Identificar las áreas en las cuales existen probabilidades de mejoría en su manejo.
4. Realizar la tesis para obtener el grado de especialidad en Neurocirugía.

## **DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN Y TIPO DE ESTUDIO.**

### **DISEÑO DEL ESTUDIO**

Es un estudio no experimental, retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

### **POBLACIÓN**

Población perteneciente a los pacientes que fueron tratados en el servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Juárez de México con las siguientes características:

1. Tener craneosinostosis.

### **MUESTREO**

Se revisaran los expedientes de los pacientes atendidos en el departamento de Neurocirugía pediátrica del Hospital Juárez de México de forma retrospectiva en el periodo comprendido 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2013.

### **SELECCIÓN DE LA MUESTRA**

#### **1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

- a) Pacientes pertenecientes al Hospital Juárez de México.
- b) Pacientes con el diagnóstico de craneosinostosis y que fueron manejados quirúrgicamente.
- c) Pacientes tratados en el servicio de neurocirugía en el periodo comprendido del 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2013.

#### **2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

- a) Pacientes que no cuentan con expediente completo.
- b) Pacientes previamente operados en otras instituciones.
- c) Pacientes que fueron manejados con tratamiento observacional.
- d) Deformidades craneales por posición



## OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

CRITERIO	VARIABLE
<p>Conceptual y operacional: Número de años vividos</p> <p>Metodológico: Independiente</p> <p>Estadístico: cuantitativa discontinua</p> <p>Indicadores: Número de años</p>	Edad
<p>Conceptual y operacional: Condición orgánica que distingue al macho de la hembra</p> <p>Metodológico: Independiente</p> <p>Estadístico: cualitativa nominal dicotómica</p> <p>Indicadores: Masculino y Femenino</p>	Sexo
<p>Conceptual y operacional: Fusión temprana de una o más suturas del calvario</p> <p>Metodológico: Independiente</p> <p>Estadístico: cualitativa ordinal politómica</p> <p>Indicadores: Escafocefalia, Braquicefalia, Trigonocefalia, Plagiocefalia, Sindromáticas.</p>	Craneosinostosis
<p>Conceptual y operacional: cantidad en mililitros de sangre obtenidos durante un procedimiento quirúrgico</p> <p>Metodológico: Independiente</p> <p>Estadístico: cuantitativo discontinua</p> <p>Indicadores: Mililitros</p>	Sangrado
<p>Conceptual y operacional: Número de horas utilizadas desde el inicio hasta el final de un procedimiento quirúrgico</p> <p>Metodológico: Independiente</p> <p>Estadístico: cuantitativa discontinua</p> <p>Indicadores: Horas</p>	Tiempo Quirúrgico
<p>Conceptual y operacional: Número de días utilizadas desde el ingreso hasta su</p>	Días de Hospitalización

egreso hospitalario Metodológico: Independiente Estadístico: cuantitativa discontinua Indicadores: Días	
Conceptual y operacional: Tipo de procedimiento empleado en la cirugía. Metodológico: Independiente Estadístico: cualitativa ordinal politómica Indicadores: Suterectomia, avance frontoorbitario, remodelación uniorbitario, remodelación biorbitario.	Técnica Quirúrgica
Conceptual y operacional: Toda desviación del proceso de recuperación que es esperado, después de un procedimiento quirúrgico. Metodológico: Independiente Estadístico: cualitativa ordinal politómica Indicadores: Choque hipovolémico, Infección de la herida quirúrgica, Fistula de Líquido cefalorraquídeo, Resangrado.	Complicaciones
Conceptual y operacional: Consecuencia final en la simetría craneal posterior a la cirugía. Metodológico: Independiente Estadístico: cualitativa nominal dicotómica Indicadores: satisfactorio, no satisfactorio	Resultado quirúrgico

### ANÁLISIS ESTADISTICO

Sera en una hoja de Excel se someterán los resultados en análisis de paquetería SPSS 20 aplicándose para el análisis de datos cuantitativos, la estadística que incluye: descriptiva que incluye distribución de frecuencia, medidas de tendencia central (media, mediana, moda) y para las medidas de variabilidad (desviación estándar).

## CRONOGRAMA DE TRABAJO

DISEÑO DE PROTOCOLO	RECOLECCION DE DATOS	ANALISIS DE RESULTADOS	CONCLUSIONES	REPORTE FINAL
ENERO 2014				
	FEBRERO 2014			
		MARZO 2015	MARZO 2015	
				ABRIL 2015

## RESULTADOS

Se revisaron un total de 24 expedientes de los cuales cumplieron los requerimientos para su inclusión 13, de ellos 8 (62%) fueron masculino y 5 (38%) femenino. (Grafica 1)

Grafica 1.-



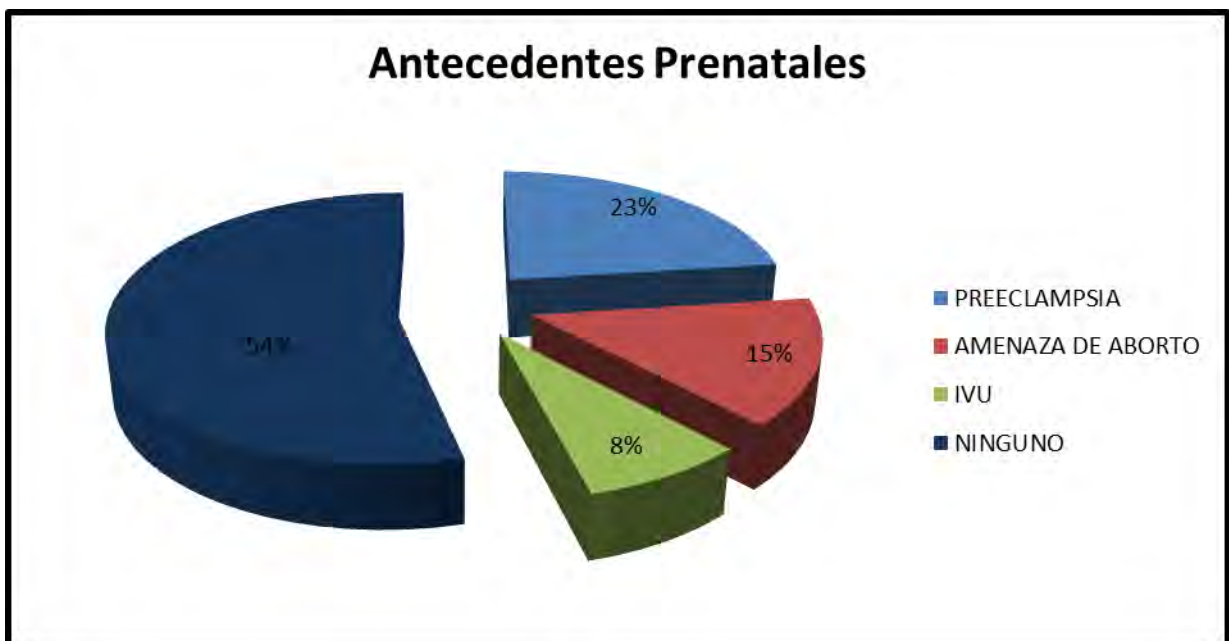
El diagnóstico se realizó en menores de un año en 10 (77%) y de 1 año a 2 años 11 meses en 3 (33%). Entre las niñas el diagnóstico fue desde 1 día a 455 días con una media de 3.8 meses; en los niños de 1 día a 820 días, con una media de 6.6 meses. (Grafica 2)

Grafica 2.-

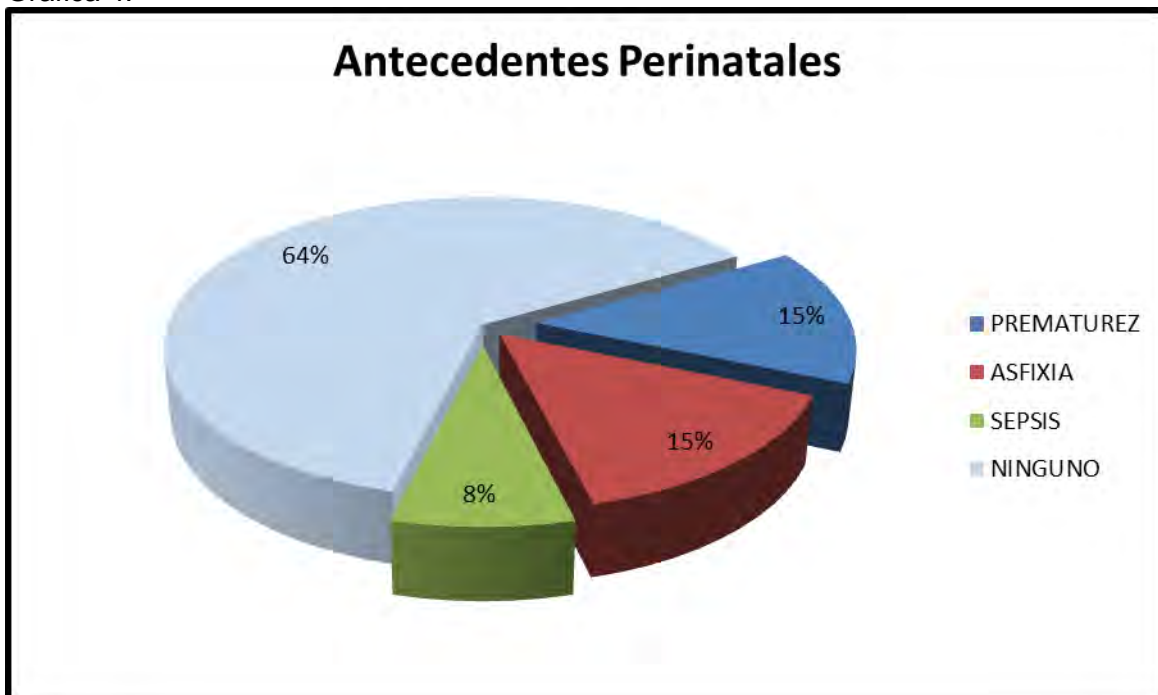


En cuanto a los antecedentes prenatales en 6/13 (46%) hubo antecedentes de infección de vías urinarias materna 1(8%), preeclampsia 3 (23%) y amenaza de aborto 2 (15%). (Grafica 3)

Grafica 3.-

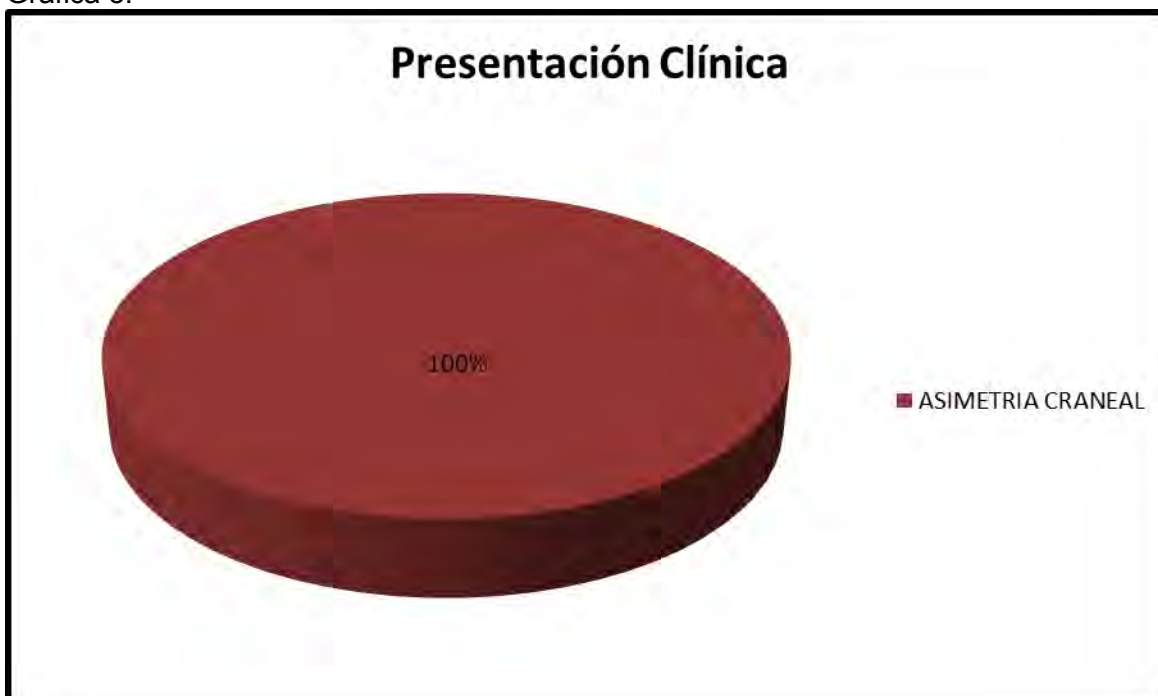


De acuerdo a los antecedentes perinatales 5/13 (38%) presentaron prematuridad 2(15%), asfixia 2 (15%) y sepsis 1 (8%). (Grafica 4)  
Grafica 4.-

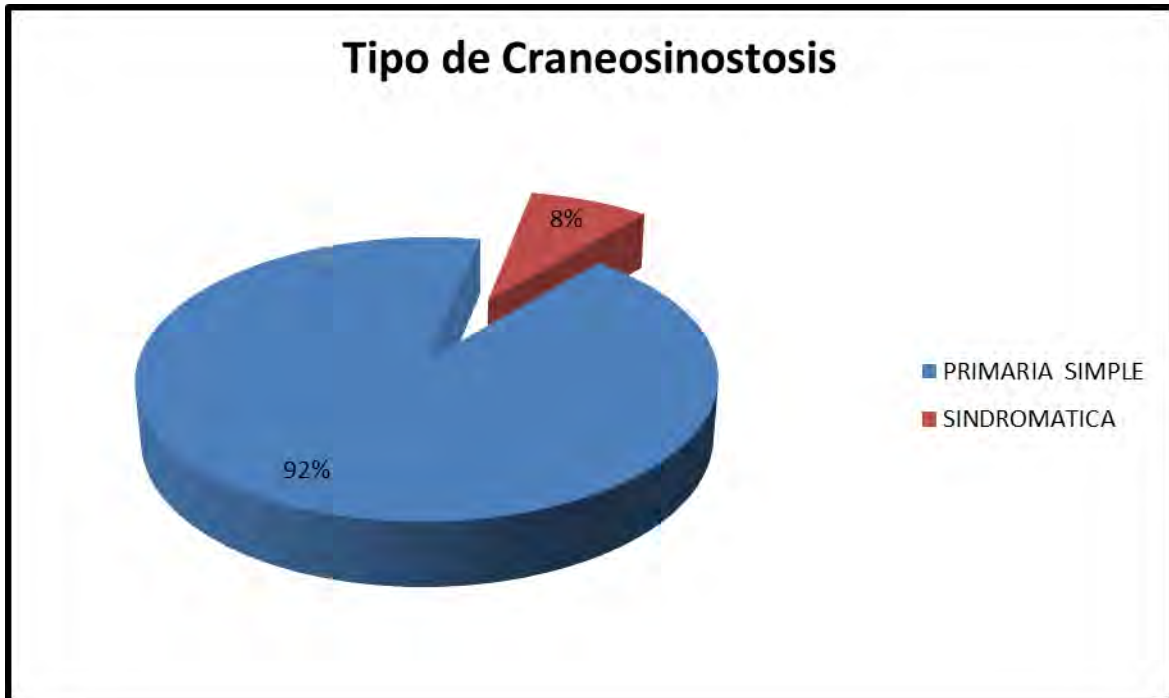


En 13 de los casos (100%) el diagnóstico se realizó por presencia de asimetría craneal (Grafica 5), correspondiendo a craneosinostosis primaria simple 12 (92%) y sindrómica 1 (8%). (Grafica 6)

Grafica 5.-

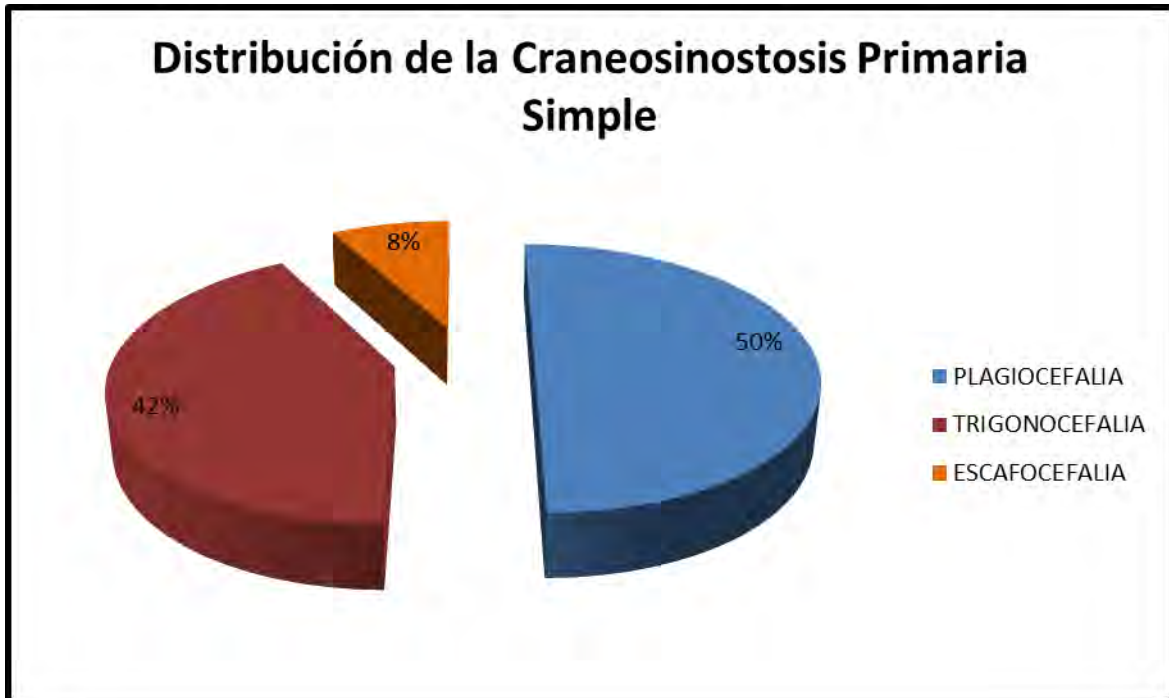


Grafica 6.-



Se presentó plagiocefalia en un 6 (50%), trigonocefalia 5 (42%), escafocefalia 1 (8%) y síndrome de Apert 1 (8%). (Grafica 7)

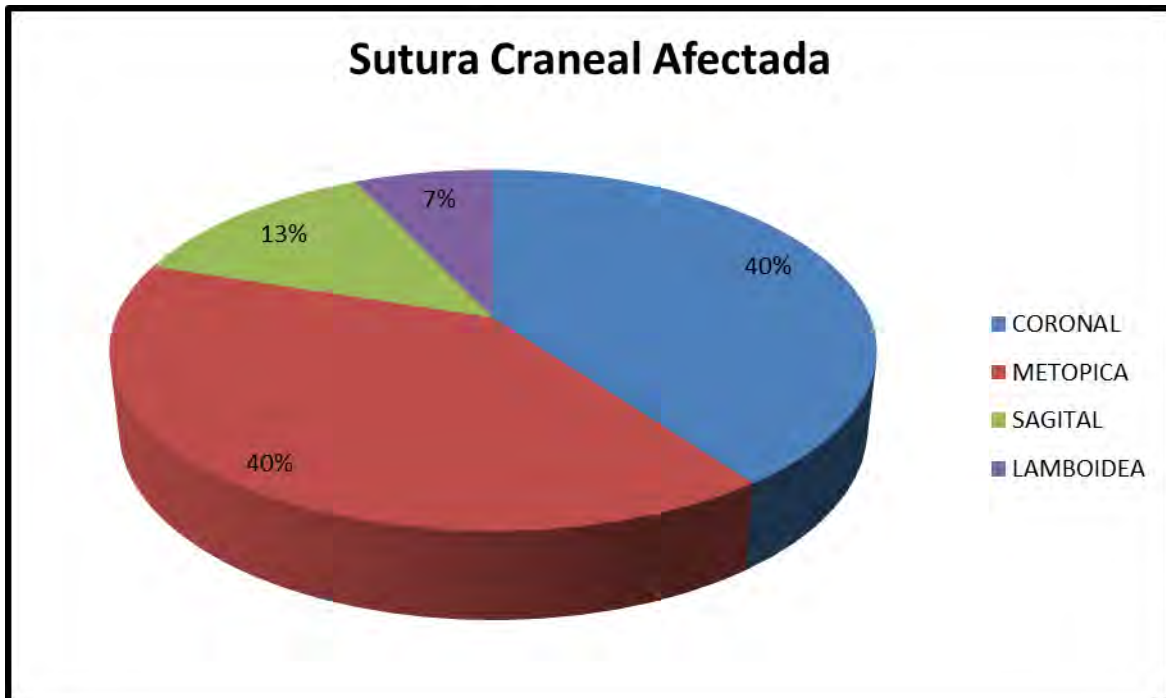
Grafica 7.-



La plagiocefalia se observó en 6 (50%) de acuerdo a la siguiente distribución: plagiocefalia derecha 4 (67%), plagiocefalia izquierda 1 (16.5%) y plagiocefalia posterior

bilateral 1 (8%). De acuerdo a la afectación de suturas la coronal se presentó en 6 (40%), metópica 6 (40%), sagital 2 (13%) y lamboidea 1 (7%). (Grafica 8)

Grafica 8.-



Se encontró asimetría craneal 13 (100%) en la tomografía axial computada y en 1 (7%) alteración en la migración celular, de igual manera cierre de la sutura coronal en 6 (46%), metópica 6 (40%), sagital 2 (13%) y lamboidea 1 (7%). (Tabla 1)

Tabla 1.-

#### ALTERACIONES ENCONTRADAS EN LA TAC

ASIMETRIA CRANEAL	13	100%
ALTERACION EN LA MIGRACION CELULAR	1	7%
CIERRE DE LA SUTURA CORONAL	6	40%
CIERRE DE LA SUTURA METOPICA	6	40%
CIERRE DE LA SUTURA SAGITAL	2	13%
CIERRE DE LA SUTURA LAMBOIDEA	1	7%

El procedimiento neuroquirúrgico se realizó en niños menores de un año en 8 (62%) y de 1 año a 2 años 11 meses en 5 (38%), con un rango de 2 meses hasta 28 meses, con una media de 12.7 meses. (Grafica 9)

Grafica 9.-



Se realizó un solo procedimiento quirúrgico en 11 (84%), dos cirugías en 1 (8%) y tres o más cirugías en 1 (8%). (Grafica 10)

Grafica 10.





En la técnica quirúrgica empleada se realizó suturoctomia en 6 (46%), craneotomía frontal más avance orbitario unilateral en 2 (15%) y craneotomía frontal más avance orbitario bilateral en 5 (39%). (Grafica 11)

Grafica 11.-



Se observó solo una complicación en un paciente (7%) presentando sangrado posquirúrgico inmediato. (Grafica 12)

Grafica 12.-



El sangrado se encontró entre 60 ml y 700 ml con una media de 192 ml. Requirieron transfusión de hemoderivados 13 pacientes (100%). (Grafica 13)

Grafica 13.-



Ameritaron manejo en la unidad de cuidados intensivos pediátricos de 1 día a 3 días, con una media de 1.3 días.

El resultado estético fue bueno en 11 pacientes (85%) y malo en 2 (15%). (Grafica 14)  
Gráfica 14.-



La prevalencia de craneosinostosis encontrada en el estudio fue de 0.028.

## DISCUSIÓN

La craneosinostosis continúa siendo un desafío diagnóstico y terapéutico. En esta investigación observamos que la craneosinostosis primaria simple se presentó en un 92% comparada con la sindrómica (8%), datos que se correlacionan con los publicados en otras series donde se presenta en un 11 a 27 % la sindrómica y en estudios mexicanos en un 17%.<sup>34</sup> En cuanto a la distribución por sexo de los pacientes fue similar a lo reportado en otros trabajos, presentándose 62% masculino y en 38% femenino con una relación 1.6:1. Con respecto a la edad del diagnóstico usualmente se diagnostica en los primeros meses de vida en los países desarrollados, en nuestro estudio se diagnosticaron el 77% en menores de un año de edad, el 33% en niños de 1 año a 2 años 11 meses, probablemente a retraso en el diagnóstico en hospitales de primero o segundo nivel, sin embargo reportan otros estudios el diagnóstico se realiza en un 70% en lactantes y preescolares, 15% en escolares y 15% en adolescentes, correlacionándose los resultados de este estudio con dichos resultados. Los antecedentes prenatales y perinatales no se correlacionan con craneosinostosis, ya que son de aparición esporádica. Se logró establecer el diagnóstico en el 100% de los pacientes por la asimetría craneal, corroborado por un estudio de Tomografía axial computada con reconstrucción 3 D en todos los casos, corroborando que el diagnóstico de las craneosinostosis es eminentemente clínico. La tomografía corroboró el cierre prematuro de las suturas correlacionándose con la clínica, en el caso de la craneosinostosis sindrómica (síndrome de Apert) se corroboró la afectación de las siguientes suturas: sagital, coronal y metópica. Dentro de la craneosinostosis primaria simple encontramos en primer lugar a la plagiocefalia con un 46%, siendo la derecha en un 67% la más afectada. En segundo lugar se encuentra la trigonocefalia en un 38% y en tercer lugar 8% la escafocefalia. De acuerdo a las series consultadas la escafocefalia es la más frecuente encontrándose en un 40% a 60%, seguida de plagiocefalia en un 13% a 30% y trigonocefalia del 6.6% al 20%. Sin embargo en estudios mexicanos se encontró que la plagiocefalia se presenta en un 47%, afectándose la sutura coronal derecha en mayor proporción como en nuestro estudio.<sup>34</sup> La edad en la que fueron intervenidos quirúrgicamente fue de 62% en menores de un año y 38% de 1 año a 2 años 11 meses. La literatura recomienda el manejo quirúrgico antes del año, sin embargo en nuestro estudio un 38% se le realizó la cirugía posterior al año, probablemente secundario al retraso en el diagnóstico de esta entidad. En cuanto a la técnica quirúrgica empleada son equiparables nuestros resultados con otros estudios<sup>86</sup> para el manejo de la craneosinostosis, donde reportan un 52% el avance frontoorbitario; en nuestro estudio sumando el avance frontoorbitario unilateral (15%) más el bilateral (39%) nos da un 54%. En cuanto al número de intervenciones quirúrgicas solo necesitaron una el 84%, dos cirugías un 8% y 4 cirugías 8%. El paciente que ameritó dos cirugías se trataba de una trigonocefalia donde en la primera cirugía se le realizó solamente suturectomía presentando un mal resultado cosmético, ameritando una reintervención donde se realizó un avance frontoorbitario bilateral 1 año 4 meses posterior al primer procedimiento. Un solo paciente ameritó 4 intervenciones tratándose de una plagiocefalia presentando un mal resultado cosmético. Sin embargo comparado con otros estudios<sup>86</sup> que reportan hasta un 23.5% nos encontramos por debajo de la estadística reportada. En un 7% de nuestros pacientes se presentó complicaciones siendo el resangrado posoperatorio inmediato. En la literatura mundial<sup>53</sup> está reportado complicaciones como fiebre indeterminada en 13.4%, infección de la herida quirúrgica

7.5%, hematoma subcutáneo 5.3%, desgarro dural 5%, fistula de líquido cefalorraquídeo 2.5%. Estudios mexicanos <sup>86, 87</sup> reportan complicaciones en el 19.5%, siendo la más frecuente el resangrado posoperatorio inmediato. El sangrado transoperatorio se reporta entre 60 ml y 700 ml con una media de 192 ml, por debajo de la estadística mexicana reportada en 2 estudios. En el primero <sup>86</sup> reportan de 100 ml a 890 ml con un promedio de 342.2 ml y en el segundo <sup>87</sup> entre 20 ml y 1000 ml con una media de 217.10 ± 45.93 ml. El 100% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente ameritaron trasfusión sanguínea de 60 ml a 800 ml de concentrado globular con una media de 213.4 ml. Los pacientes operados ameritaron manejo en una unidad de terapia intensiva pediátrica en un rango de 1 a 3 días, con una media de 1.3 días. Un estudio mexicano <sup>87</sup> reporta de 0 a 10 días con una media de 3 ± .54 días de estancia. Comparado dichos resultados con nuestros resultados encontramos que nuestros resultados se encuentran por debajo a lo publicado, probablemente al tener menor porcentaje de complicaciones. El resultado cosmético fue bueno en 85% de los pacientes y 15% malo. Comparando estos resultados con la estadística mundial encontramos que en el 85.5% de los pacientes fue bueno el resultado cosmético y pobre en un 15.5%. Respecto a la prevalencia encontrada en el estudio no existe estadística mexicana para comparación de nuestro resultado.

## CONCLUSIONES

En base a los resultados obtenidos en nuestro estudio, podemos concluir que el manejo de la craneosinostosis en el Hospital Juárez de México es adecuado, teniendo resultados similares a los reportados en la literatura mundial y mejores resultados comparándolos a los estudios mexicanos reportados.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Testut L. Tratado de anatomía humana. Tomo I. Barcelona: Salvat; 1968.
2. Liasis A, Thompson DA, Hayward R, Nischal KK. Sustained raised intracranial pressure implicated only by pattern reversal evoked potentials after cranial vault expansion surgery. *Pediatr Neurosurg* 2003;39:75-80.
3. Chico-Ponce de León F, Ortíz-Monasterio F, Tutino M. The dawn of plastic surgery in Mexico: XVIth century. *Plast Reconstr Surg* 2003;111:2025-2031.
4. Chico-Ponce de León F, Castro-Sierra E. The first neuroanatomical text published in the American continent: Mexico City 1579. *Childs Nerv Syst* 2004;20:8-17.
5. Flores de Sarnat L. Avances en craneosinostosis. *Rev Mex Neuroci* 2003;4:63-74.
6. Cohen MM, MacLean MC. *Craniosynostosis: Diagnosis, Evaluation, and Management*, 2a Ed. Oxford University Press (Inglaterra), 2000
7. Tessier p. "Relationship of craneosynostosis, craniofacial disostosis and faciostenosis: Study with therapeutic implications". *Plast Recons Surg* 1971; 48:224.
8. Lajeunie, E, Catala, M, Renier, D. Craneosynostosis: from a clinical description to an understanding of bone formation of the skull. *Child Nerv Syst* 1999; 15:676.

9. Speltz ML, Kapp-Simon KA, Cunningham ML, Marsh J, Dawson G. Single-suture craniosynostosis: a review of neurobehavioral research and theory. *Journal of Pediatric Psychology* 2004; 29(8): 651-668.
10. Moss ML. The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Act Anat* 1959;37:351-370.
11. Nischal KK. Ocular aspects of craniosynostosis. En: Hayward R, Jones B, Dunaway D, Eveans R, eds. *The Clinical Management of Craniosynostosis*. London: Mac Keith Press; 2004. pp. 192-210.
12. Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT: Cranial sutures: a brief review. *Plast Reconstr Surg* 121:170e-178e, 2008.
13. Chotai KA, Brueton LA, Van Herwerden L, Garret C, Hinkel GK Schnizel A, et al. Six cases of 7p deletion: clinical, cytogenetic and molecular studies. *Am J Med Genet* 1994;51:270-276.
14. Rutland, P, LJ, Reardon, W, et al. Identical mutations in the FGR2 gene cause both Pfeiffer and Crouzon syndrome phenotypes. *Nat Genet* 1995; 9:173.
15. Cohen, MM Jr. Etiopathogenesis of craniosynostosis. *Neurosurg Clin N Am* 1991; 2:507.
16. Posnick JC. Scaphocephaly: sagittal synostosis. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults. Volume One*. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp.199-230.
17. Posnick JC. Trigonoccephaly: metopic synostosis. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults. Volume One*. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp.162-198.
18. Graham JM Jr., De Saxe M, Smith DW. Sagittal craniostenosis fetal head constraint as one possible cause. *J Pediatr* 1979;95:747-750.
19. Graham JM Jr., Smith DW. Metopic craniostenosis as a consequence of fetal head constraint: two interesting experiments of nature. *Pediatrics* 1980;65:1000-1002.
20. Renier D, Arnaud E, Cinalli G, Sebag G, Zerah M, Marchac D. Prognosis for mental function in Apert's syndrome. *J Neurosurg* 1996;85:66-72.
21. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Les craniosténoses physiopathologie. *Neurochirurgie* 2006;52:195-199.
22. Fok H, Jones BM, Gault DG, Andar U, Hayward R. Relationship between intracranial pressure and intracranial volume in craniosynostosis. *Br J Plast Surg* 1992;45:394-397
23. Gault D, Renier D, Marchac D, Ackland FM, Jones BM. Intracranial volume in children with craniosynostosis. *J Cranifac Surg* 1990;1:1-3.
24. Tamburrini G, Caldarelli M Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst* 2005;21:913-921.
25. Cinalli G, Saint-Rose C, Kollar EM, Zerah M, Brunelle F, Chumas P, et al. Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998;88:209-214.
26. Limón-De Brown E, Ortiz-Monasterio F, Barrera G. Estrabismo en enfermedad de Crouzon. *Cir Plast Ibero-latinoamericana* 1979;5(supl 1):209.
27. Bellew M, Chumas P, Mueller R, Liddington M, Russell J. Pre- and postoperative developmental attainment in sagittal synostosis. *Arch Dis Child* 2005;90:346-350.
28. Shipster C, Hearst D, Somerville A, Stackhouse J, Hayward R, Wade A. Speech, language, and cognitive development in children with isolated sagittal synostosis. *Dev Med Child Neurol* 2003;43:34-43.
29. Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT: Cranial sutures: a brief review. *Plast Reconstr Surg* 121: 170e-178e,2008

30. 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
31. Thompson DNP, Hayward RD. Craniosynostosis pathophysiology, clinical presentation, and investigation. En: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M, eds. *Pediatric Neurosurgery*. London: Churchill Livingstone; 1999. pp. 275-290.
32. Flores de Sarnat L. Avances en craneosinostosis. *Rev Mex Neuroci* 2003;4:63-74.
33. Shuper A, Merlob P, Grunembaum M, Reisner SH. The incidence of isolated craniosynostosis in the newborn infant. *Am J Dis Child* 1985; 139(1): 85-86.
34. Fernando Chico Ponce de León. Craneoestenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneoestenosis no sindromáticas. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;68(5):333-348.
35. Posnick JC. Anterior plagiocephaly: unilateral coronal synostosis and skull molding. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 127-161.
36. Pyo D, Persing JA. Craniosynostosis. En: Ashton SJ, Beasley RW, Thorne CHM, eds. *Grabb and Smith's Plastic Surgery*. Philadelphia: Lipincott Raven; 1977. pp. 281
37. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Le traitement fonctionnel des craniosténoses: indications et techniques. *Neurochirurgie* 2006;52:264-291.
38. Bellew M, Chumas P, Mueller R, Liddington M, Russell J Pre- and postoperative developmental attainment in sagittal synostosis. *Arch Dis Child* 2005;90:346-350.
39. Bellew M, Liddington M, Chumas P, Russell J. Preoperative and postoperative developmental attainment in patients with sagittal synostosis: 5-year follow-up. *J Neurosurg Pediatr* 2011;7:121-126.
40. Delgado-Hernández C, Mendizabal-Guerra R, Muñoz-Bellizzia JA, Soto-Barraza JC, Ayala-Arcipreste A, Acosta-Garcés R, et al. Escafocefalia: descripción de la técnica quirúrgica y revisión de la literatura de las opciones en el manejo neuroquirúrgico. *Rev Hosp Jua Mex* 2008;75:213-217.
41. Posnick JC. Scaphocephaly: sagittal synostosis. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000.pp. 199-230.
42. Tutino M, Chico F, Ortiz-Monasterio F. Endoscopic dissection of dura and craniotomy with minimal trephines: a preliminary series. *J Craneofac Surg* 1998;9:154-161.
43. Shin JH, Persing JA. Sagittal Synostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 225-232.
44. Posnick JC. Anterior plagiocephaly: unilateral coronal synostosis and skull molding. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 127-161.
45. Lin KY, Jane AJ. Unilateral coronal craniosynostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 201-217.
46. Czorny A. Mouvements des os de la base et dysmorphogenèse du crâne. *Neurochirurgie* 2006;52:160-183.
47. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Le traitement fonctionnel des craniosténoses: indications et techniques. *Neurochirurgie* 2006;52:264-291.
48. Goodrich JT. Craniofacial reconstruction for craniosynostosis. En: Goodrich JT, Staffenberg DA, eds. *Plastic Techniques in Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers; 2004. pp. 56-93.

49. Jiménez DF, Barone CM. Endoscopic techniques for craniosynostosis. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 2010;18:93-107.
50. Goodrich JT, Tutino M. An annotated history of craniofacial surgery and intentional cranial deformation. *Neurosurg Clin N Am* 2001;12:45-68.
51. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Le traitement fonctionnel des craniosténoses: indications et techniques. *Neurochirurgie* 2006;52:264-291.
52. Dhellemmes P, Pellerin P, Lejeune P, Lepoutre F. Surgical treatment of trigonocephaly. Experience with 30 cases. *Childs Nerv Syst* 1986;2:228-232.
53. Esparza J, Hinojosa J, García-Recuero I, Romance A, Pascual B, Martínez de Aragón A. Surgical treatment of isolated and syndromic craniosynostosis. Results and complications in 283 consecutive cases. *Neurocirugía (Astur)* 2008;19:509-529.
54. Fearon JA, Bruce DA. Metopic synostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: Saunders; 2002. pp.189-200.
55. Posnick JC. Brachicephaly: bilateral coronal synostosis without midface deficiency. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 249-268.
56. Urata M, Staffenberg DA, Kawamoto HK. Congenital facial disorders. En: Goodrich JT, Staffenberg DA, eds. *Plastic Techniques in Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers; 2004. pp. 94-110.
57. Rebelo N, Duarte R, Costa MJ, Leal MJ. Acrocephalosyndactyly the coalesced. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:49-55.
58. Renier, D, Arnaud, E, Cinalli, G, et al. Prognosis for mental function in Apert's syndrome. *J Neurosurg* 1996;85:66.
59. Apert E. De l'acrocéphalosyndactylie. *Bull Mem Soc Med Hop Paris* 1906;23:1310-1330.
60. Buchman SR, Muraszko KM. Syndromic craniosynostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2002. pp. 252-271.
61. Crouzon O. Dysostose cranio-faciale héréditaire. *Bull Mem Soc Med Hop Paris* 1912;33:545-555.
62. Posnick JC. Crouzon syndrome: evaluation and staging of reconstruction. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. pp. 271-307.
63. Urata M, Staffenberg DA, Kawamoto HK. Congenital facial disorders. En: Goodrich JT, Staffenberg DA, eds. *Plastic Techniques in Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers; 2004. pp. 94-110.
64. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Classification des craniosténoses. *Neurochirurgie* 2006;52:200-227.
65. Cinalli G, Saint-Rose C, Kollar EM, Zerah M, Brunelle F, Chumas P, et al. Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998;88:209-214.
66. Thompson DNP, Hayward RD. Craniosynostosis: pathophysiology, clinical presentation, and investigation. En: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M, eds. *Pediatric Neurosurgery*. London: Churchill Livingstone; 1999. pp. 275-290.
67. Posnick JC. Pfeiffer syndrome: evaluation and staging of reconstruction. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. pp. 343-353.
68. Mckusick V. Acrocephalosyndactyly type V. En: *Mendelian inheritance in man*. 12 a ed. Vol. 2. Philadelphia: The Johns Hopkins University Press; 1998: 26
69. Mulliken, J, Vander, D, Hansen, M, et al. Analysis of posterior plagiocephaly: deformational versus synostotic. *Plast Reconstr Surg* 1999; 103:371.

70. Chun K, Teebi A, Jung JH, Kennedy S. Genetic analysis of patients with the Seathre-Chotzen phenotype. *Am J Med Genet* 2002;110:136-43.
71. Renier D, Capon-Degardin N, Arnaud E, Marchac D. Diagnostic des craniosténoses. *Neurochirurgie* 2006;52:238-245.
72. Renier D, Saint-Rose C, Marchac D. Intracranial pressure in craniostenosis. 302 recordings. En: Marchac D, ed. *Craniofacial Surgery*. Berlin: Springer; 1987. pp. 110-113.
73. Fuente del Campo A. A simplified bone distractor for induced osteogenesis. *Plast Reconstr Surg* 2002;110:1485-1491.
74. Molina F, Ortiz-Monasterio F. Hemifacial microsomia and Goldenhar syndrome. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2002. pp. 272-287.
75. Fuente del Campo A, García-Gutiérrez E. Tratamiento quirúrgico de las craneodisostosis con método de fijación interna. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1993;50:225-233.
76. Muñoz-Casado MJ, Romance AI, García-Recuero JI. Bioabsorbable osteofixation devices in craniosynostosis. Clinical experience in 216 cases. *Neurocirugía (Astur)* 2009;20:255-261.
77. Posnick JC. Trigenocephaly: metopic synostosis. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. pp. 162-198.
78. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A, Carrillo A. Reconstructive surgery for Crouzon's disease and Apert's syndrome. En: Converse JM, MacCarthy JG, Wood-Smith D, eds. *Symposium on Diagnosis and Treatment of Craneofacial Anomalies*. New York: CV Mosby Co; 1979. pp. 370-384.
79. Tutino M, Chico F, Tutino MA, Goodrich JT, Ortiz-Monasterio F. Endoscopic intracranial, craneofacial and monobloc osteotomies with the aid of a malleable high-speed pneumatic drill: a cadaveric and clinical study. *Ann Plast Surg* 2000;44:1-7.
80. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A, Carrillo A. Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning, for the correction of Crouzon's deformities. *Plast Reconstr Surg* 1978;61:507-516.
81. Ortiz-Monasterio F. Surgical correction of Crouzon's deformity. En: Brent B, ed. *Artistry of Reconstructive Surgery: Selected Classic Case Studies*. St. Louis, MO: CV Mosby Co; 1983.
82. Ortiz-Monasterio F, Fuente-Del Campo A. Refinements on the monobloc orbitofacial in advancement. En: Caronni E, ed. *Craniofacial Surgery*. Boston: Little-Brown; 1985. pp 263.
83. McCarthy, J, Glasberg, S, Cutting, B, Epstein, F, Gravson, B, Ruff, G, Thorne, C, Wisoff, J, Zide, B: Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: I. Isolated craniofacial synostosis results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg* 1995; 96: 272-283.
84. Becker, DB, Petersen, JD, Kane, AA, et al. Speech cognitive and behavioral outcomes in nonsyndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116: 400.
85. Cohen, SR, Cho, DC, Nichols, SL, et al. American society of maxillofacial surgeons outcome study: preoperative and postoperative neurodevelopmental findings in single-suture craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2004; 114: 841.
86. León, A. (2010). Craneosinostosis no sindromática experiencia de 10 años en el instituto Nacional de pediatría. Tesis para obtener el título de Neurocirugía Pediátrica. Universidad Autónoma de México, México, Distrito Federal.



87. Andrade, A. (2010). Craneosinostosis: Casuística del 2005 al 2010 y resultados quirúrgicos de pacientes manejados en el C.M.N. "20 de noviembre" I.S.S.S.T.E.. Tesis para obtener el título de Neurocirugía pediátrica. . Universidad Autónoma de México, México, Distrito Federal.