



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

TRASTORNOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS Y ALTERACIONES
DEL NEURODESARROLLO EN EL PERIODO PRE Y
POST-OPERATORIO EN PACIENTES CON CRANEOESTENOSIS
SINDROMÁTICAS Y NO SINDROMÁTICAS EN EL DEPARTAMENTO
DE NEUROCIRUGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. JUAN SALVADOR URIBE OLALDE

TUTOR DE TESIS:

DR. LUIS FELIPE GORDILLO DOMÍNGUEZ



MÉXICO, D.F., FEBRERO 2016





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



HOJA DE FIRMAS

DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
NEUROCIRUGIA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO

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

DEDICATORIAS

A DIOS, MI PADRE CELESTIAL, QUE TODO ME LO HA DADO Y SIEMPRE ESTÁ CONMIGO, A QUIEN AMO, TE AGRADEZCO MI SEÑOR POR LA VIDA Y POR EL PLAN QUE HAS DISEÑADO PARA MI EN LA ELABORACIÓN DE TU TESIS SOBRE LA CREACIÓN.

A MI PADRE JOSÉ URIBE, DE NUEVO EN ESTE CAMINO, JUNTOS, CON TU APOYO INCONDICIONAL, TE AMO, TE ADMIRO.

A MI MADRE LETY OLALDE, TU ENTREGA, TU DOLOR, TU SACRIFICIO, TU FUERZA, TU ÍMPETU AL CONTINUAR POR LA VIDA, EL GRAN AMOR HACIA TUS HIJOS Y TU TERNURA, ME DAN ENERGÍA PARA CONTINUAR LA MISIÓN TERRENAL, TE AMO MAMI.

A MI HERMANO PRINCE, QUE ME HAS ENSEÑADO LA SENSATEZ, LA HUMILDAD, Y EL TRABAJO QUE CONLLEVA EL LOGRAR LAS METAS, TE QUIERO MUCHO.

A MI HERMANA KARY, QUE CON TU EJEMPLO DE HIJA DE DIOS Y TUS CONSEJOS, LA PERSPECTIVA DE LA VIDA ES DIFERENTE, ENSEÑÁNDOME QUE LO IMPORTANTE ES LA GRANDEZA EN EL AMOR A JESÚS Y LA SENCILLEZ EN EL TRABAJO, TE QUIERO MUCHO.

A MI ESPOSA EVANGELINA, QUE HA LLEGADO A MI VIDA PARA ACOMPAÑARME EN TODO MOMENTO, PORQUE HEMOS TENIDO CAÍDAS Y NOS HEMOS LEVANTADO JUNTOS, Y NOS FORTALECEMOS, GRACIAS A TI POR AMARME Y POR ABSORBER MIS MOMENTOS DE FURIA, TE AMO.

A ALE Y CUAUHTLI POR SER PARTE DE ESTA GRAN FAMILIA Y COMPARTIR MOMENTOS DE ALEGRÍAS Y TRISTEZAS, QUE COMO FAMILIA SE SOBRELLEVAN CON MAYOR TEMPLANZA.

A MIS MAESTROS DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN, DR. LUIS FELIPE GORDILLO DOMINGUEZ, DR. SAMUEL TORRES GARCÍA Y DR. VICENTE GONZÁLEZ CARRANZA, QUE CON SUS ENSEÑANZAS HE APRENDIDO A DECIDIR EN SITUACIONES CRÍTICAS, GRACIAS POR PULIRME, POR AFINAR ESOS DETALLES, POR PERMITIRME DESEMPEÑAR ESTA PROFESIÓN QUE ME APASIONA, GRACIAS POR SU AMISTAD Y APOYO INCONDICIONAL.

A MIS PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO, QUE ME ENSEÑARON A SEGUIR ADELANTE A PESAR DE LAS MALAS NOTICIAS, DE LAS ESTANCIAS PROLONGADAS EN EL HOSPITAL, EN DONDE NO EXISTE EL DÍA Y LA NOCHE, NO HAY DIFERENCIA DE CLIMA, NO HAY CUMPLEAÑOS, NAVIDAD NI AÑO NUEVO, PERO QUE CON UNA SONRISA, ME HACEN SENTIR QUE ESTOY CON ELLOS FESTEJÁNDO ESA FECHA ESPECIAL.

A MIS AMIGOS EDUARDO VARGAS, RENATO MENENDEZ, VICTOR PON, ANIBAL FUENTES, LOLA TAVERAS, FABIÁN COELLO, HERVIN DURÁN, ELENA GARCÍA, GERARDO POBLANO Y ESTHELA VIAZCÁN, QUE ME ACOMPAÑARON EN ESTE CAMINO DEL ARTE DE LA NEUROCIROLOGÍA, A TODOS ELLOS MI AMISTAD Y CARÍÑO FILIAL.

INDICE

PORTADA.....	1
HOJA DE FIRMAS.....	2
DEDICATORIAS.....	3
ÍNDICE.....	4
RESÚMEN.....	5
INTRODUCCIÓN.....	6
MARCO TEÓRICO.....	10
ANTECEDENTES.....	46
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	46
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	47
JUSTIFICACIÓN.....	47
OBJETIVOS.....	48
HIPÓTESIS.....	48
MÉTODOS.....	48
PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	48
VARIABLES.....	49
RESULTADOS.....	50
DISCUSIÓN.....	53
CONCLUSIÓN.....	53
LIMITACIÓN DEL ESTUDIO.....	53
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	54
SOPORTE BIBLIOGRÁFICO.....	55

RESÚMEN

El reconocimiento de la neurocirugía moderna como especialidad, se debe a los logros de Harvey Cushing, quien el 18 de noviembre de 1904, presentó su experiencia ante la Academia de Medicina de Cleveland, en un trabajo que llamó "The Special Field of Neurosurgery". El reconocimiento público como especialidad, lo hizo posteriormente William J. Mayo en una reunión del American College of Surgeons en 1919, cuando después de escuchar la experiencia de Cushing, exclamó "Caballeros, en este día hemos presenciado el nacimiento de una nueva especialidad"³.

Se define como craneoostenosis al cierre, osificación y esclerosis de una o más de las suturas craneanas, ya sea en bóveda o base, que traen consigo diferentes grados de compresión cerebral, hipertensión endocraneana crónica, deterioro del coeficiente intelectual y de la visión^{5,7}.

Se dividen en 2 grandes grupos: las craneoostenosis primarias y secundarias; las primarias se dividen en sindromáticas y no sindromáticas, las no sindromáticas, son aquellas que se deben al cierre de una (monosuturaria) o más suturas (polisuturaria) debido a anomalías del desarrollo craneano; las Craneoostenosis primarias sindromáticas, generalmente polisuturarias, engloban una gran cantidad de anomalías o síndromes, de 90 hasta 139. Trastornos metabólicos, hematológicos, de almacenamiento y así como los relacionados con la ingesta de medicamentos, son algunos de los padecimientos que pueden acompañarse. Los síndromes genéticos suponen un 10-20% de los casos. Los niños se ven afectados de dos a tres veces más que las niñas^{5,8,9,10}.

Mientras que las craneoostenosis secundarias son debidas a la falta de crecimiento del volumen cerebral (encefalopatías hipóxicas isquémicas, trastornos metabólicos, etc.)^{5,7,8}.

Las craneoostenosis primarias, no sindromáticas, de una o más suturas se presentan en 1 de cada 2,100 niños. Calculándose que de 10 a 16 por cada 10,000 nacidos vivos.

Dada la alta frecuencia de estos padecimientos en nuestro medio y la poca información internacional al respecto, consideramos como un problema el aclarar los registros EEG, pre y postoperatorios. Es menester, analizar el comportamiento de la función cognitiva en los pacientes con craneoostenosis, aunado a las alteraciones electroencefalográficas, en los periodos pre y postoperatorios y fundamentar los cambios evidentes que conlleva el realizar el evento quirúrgico adecuado de forma oportuna.

Éste trabajo, pretende científicamente, iniciar las bases para estandarizar protocolos, para evaluar desde un punto de vista electroencefalográfico, la efectividad del tratamiento quirúrgico de la descompresión cerebral, en estas patologías. Es fundamental, así mismo, realizar protocolos de seguimiento, que tengan un nivel de evidencia suficientemente alto, a través del tiempo, para comprobar la eficiencia de la cirugía, a largo plazo.

Se seleccionaron los pacientes con craneoostenosis, que no han sido intervenidos y que cuenten con trastorno electroencefalográfico, simultáneo con alteración del neurodesarrollo.

Somos el primer centro hospitalario que realiza este estudio a nivel mundial (revisado en pub-med, medigraphics y CONRICyT), y es de suma importancia obtener la información base, que dará pauta para realizar protocolos, sin embargo, nos encontramos en un Instituto Nacional de Salud, que tiene los recursos humanos y materiales, para llevar a cabo estas investigaciones.

De los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez que se presentaron con alguna craneoostenosis en el tiempo que duro el estudio, sólo el 39% de nuestros pacientes, presentó alteraciones electroencefalográficas y el 16% cociente de madurez cerebral < 90, de los cuales, fue contundente, que al recibir el tratamiento quirúrgico, estas alteraciones (ambas) desaparecen.

INTRODUCCIÓN

Se puede decir que la neurocirugía es una de las disciplinas quirúrgicas más arcaicas, o por lo menos una de las que puede presentar evidencias más antiguas de su existencia, ya que desde el periodo neolítico, en Europa, se encuentran cráneos con trepanaciones y en algunos de ellos, signos indicativos de supervivencia a esta cirugía. En América los Incas fueron quienes dejaron mayor cantidad de cráneos trepanados. En México hay evidencia de trepanaciones entre los zapotecas, los aztecas y los mixtecas ^{1,2}.

Hipócrates, describió niños nacidos con morfología de cráneo anormal, lo mismo que Galeno. La cirugía de cráneo se inicia en América en la ciudad de México, con el niño de 13 años, operado por el doctor Pedro Arias de Benavides, en 1561. Las publicaciones de Alonso López de Hinojosa, Agustín Farfán y Juan de Barrios, describen los métodos para trepanar y la anatomía del cerebro y médula ^{1,2,3}.

Para el México independiente, es de notarse la Gaceta Médica de México, con las publicaciones sobre cirugía cráneo-cerebral de los doctores Luis Hidalgo y Carpio, José María Terán, Pomposo Hinojosa, Francisco Montes de Oca, Ricardo Egea, Francisco Marín, de Garay y Pagenstecher, para el siglo XIX, básicamente patología traumática. En los inicios del siglo XX los doctores Tobías Núñez y José Ramón de Icaza, publican sobre traumatismo craneano el primero; sobre una epilepsia jacksoniana el segundo ^{2,3,4}.

El único país de Iberoamérica y de toda la hispanofonía (España, Filipinas) en el cual se operó un cerebro, por lesión intraparenquimatosa, en el contexto de una epilepsia jacksoniana, fue México y el cirujano fue el doctor Rafael Lavista; se trató de un niño de 15 años con una lesión cancerosa cerebral. En la primera década del siglo XX el doctor Aureliano Urrutia informó sobre otra intervención sobre un cerebro neoplásico, de otro niño, con una buena evolución ⁴.

El término craneosinostosis se acredita a Otto Becker en 1830, y en 1851 Rudolph Virchow las denomina craneostenosis. La primera corrección quirúrgica la realizó Odilon Marie-Lannelongue en 1890, cayendo pronto en desuso por la muerte de un niño durante un intento de reparación de la sutura sagital en 1892.

El reconocimiento de la neurocirugía moderna como especialidad, se debe a los logros de Harvey Cushing, quien el 18 de noviembre de 1904 presentó su experiencia ante la Academia de Medicina de Cleveland, en un trabajo que llamó "The Special Field of Neurosurgery". El reconocimiento público como especialidad, lo hizo posteriormente William J. Mayo en una reunión del American College of Surgeons en 1919, cuando después de escuchar la experiencia de Cushing, exclamó "Caballeros, en este día hemos presenciado el nacimiento de una nueva especialidad" ³.

La cirugía craneofacial, en la actualidad, empezó con Paul Tessier, Daniel Marchac y Dominique Renier, cuando presentaron sus trabajos en las décadas de los sesenta y setenta. Establecieron el principio fundamental de que grandes porciones de la bóveda craneal pueden ser despojadas de flujo sanguíneo y sobrevivir. Todas las formas de remodelado craneal se basan en este principio, más allá de la simple escisión de la sutura afectada, para remodelar directamente los cambios secundarios del cráneo.

En México, Fernando Ortiz Monasterio Garay y Antonio Fuente del Campo fueron los puntales a nivel internacional para este tipo de cirugía ^{1,2,4}.

Las craneostenosis se conocen desde la antigüedad, Homero, el poeta griego en su obra clásica "La Ilíada" describe un guerrero llamado Thersites "... el hombre más feo, fue el quien vino de Troya su estrecha cabeza..." y esto se conoce como una de las primeras alusiones a las deformidades craneales. Entre otros, dos científicos de la Antigüedad que abordaron el tema fueron Orbasius y Galeno ⁵.

Galeno de Pergamo, fue quien describió por primera vez estas malformaciones craneofaciales. En sus tratados de anatomía del cráneo, Leonardo da Vinci describió en forma precisa este tipo de patologías en la época del Renacimiento, llamándolas cabezas grotescas y se encuentran en la colección del Palacio de Windsor, en Londres ⁵. Vesalio y Croce muestran cráneos malformados en la época del Renacimiento. Laurenberg, en el siglo XVII, reporta casos en los niños de Hamburgo, a quienes sus madres les colocaban vendajes compresores, que alteraban la forma de sus cráneos. Los arqueólogos han encontrado cráneos modelados por el hombre en Europa, en excavaciones en Viena, Rusia, Saboya y Lausana. En Asia, en Indonesia, en Sumatra, Borneo y en las Filipinas, la deformación craneana intencional fue frecuente.

Las primeras referencias a las suturas craneanas, en Occidente, las debemos a las publicaciones de Hipócrates. Galeno también las menciona. Para el Continente Americano, en las publicaciones mexicanas de Alonso López de Hinojosa, en 1578, y Agustín Farfán, en 1579, se describen estas estructuras con corrección y claridad, siguiendo los imperativos hipocrático-galénicos.

El siglo XIX es el gran siglo para el estudio y clasificación de las craneoestenosis. Rudolf Virchow y Otto Becker las analizan y clasifican, y elaboran una ley que establece que el cráneo se desarrollara en el sentido paralelo a la sutura estenosada ⁵.

El conocimiento de las deformaciones craneanas voluntarias y las posturales, simulan la comprensión de los mecanismos involucrados en las craneoestenosis. Es interesante decir que mientras el equipo quirúrgico de hoy tiene como misión, conservar la funcionalidad neurocognitiva en los casos de craneoestenosis, y secundariamente llevar al cráneo a su morfología normal y capacidad de contención, tomando en cuenta que es un crecimiento evolutivo intenso en los primeros 3 años de vida y que se estabiliza a partir de los 5 años; los antiguos tenían como meta llevarlo a su mayor deformación con el objetivo de divinizar al ser humano ⁶.

En México se confirmó la cirugía craneana ampliamente entre los 1200 a.C. al 1492 d.C., sobre todo en la Cultura Zapoteca, Mixteca y Azteca. En Sur América, sobre todo en las áreas de Cultura Inca, se conservan miles de cráneos trepanados. Se estilaron deformaciones craneanas, tanto para la Cultura Maya (cabeza de Pakal), y la Zapoteca, con diversos tipos caras anchas y largas usando amarres de unas tablas sobre el cráneo ⁶.

En Venezuela, entre los años 2000 a.C. y 800 d.C., se han encontrado deformaciones craneanas y su reproducción se ha reconocido como la Venus de Tacarigua en Valencia. Por otro lado Peñalver señala la evaluación de los hallazgos del Morro de Guacara, mediante el carbono 14 de una antigüedad de 4 500 años. Los de la cuenca del lago datan de 800 años ⁶



Figura 1.- En Los Andes, hoy aún se practica la compresión craneana donde el cráneo señala la intensidad de la compresión.

En Europa también se han encontrado cráneos deformados, a la manera de los mayas, principalmente en la región de Toulouse, Francia. Los cráneos trepanados de Europa, principalmente en el sur y en América, en México, pero sobre todo en Perú, son evidencia de actividad quirúrgica sobre el cráneo. Se ignora el propósito de las trepanaciones, tanto para estas culturas como para las trepanaciones europeas ⁵.

En México tenemos en el museo nacional de Antropología, un síndrome de Crouzon.



Figura 2.- Síndrome de Crouzon (MNa). México, D.F.



Figura 3.- Rasgos Faciales armónicos de los Aztecas y Totonacos a pesar de la deformación intencional de la cabeza, en braquicefalia cultura Azteca y Huasteca



Figura 4.- Nótese la deformación craneana de las figurillas Olmecas.

La cirugía sobre la cara también está asentada en la historia de la medicina, tanto en el Viejo Mundo como en América. En cuanto a la cara, son conocidas las técnicas Sustra para la reconstrucción de la nariz en India, antes del advenimiento de Cristo. En México, los aztecas solían reparar la nariz amputada cosiéndola con cabello humano y agujas de maguey. El padre Farfán, en su *Tratado de Anatomía*, del 1579, describe la milenaria técnica de Sustra, que no sería publicada en Europa sino hasta 18 años después, por Gaparís Tagliacotzi ⁶.

En 1890, se inicia la cirugía de las craneoestenosis, en Francia, con Odilón Marie-Lannelongue, quien publica *De la craniotomie dans la microcephalie*, en *L'Academie de Sciences* ⁵.

Lane, en los Estados Unidos, por la misma época, hace una publicación privada, en donde sugiere la cirugía sobre las suturas, para casos de microcefalia o deformación extrema ⁵.

En 1927 Faber y Towne, en los casos de oxicefalia, informaban de buenos resultados para este tipo de cirugía que los de los cirujanos precedentes ⁶.

Con la aparición de nuevas técnicas, la escuela Francesa, con Tessier a la cabeza, seguido por Marchac y Renier, asienta de manera firme la necesidad para el tratamiento quirúrgico de las craneoestenosis. Se plantean técnicas específicas para una forma determinada de craneosinostosis, como la de Dhellemmes para la Trigonocéfalia. En México, Fernando Ortiz Monasterio y Antonio Fuente del Campo son los puntales a nivel nacional e internacional para este tipo de cirugía.

MARCO TEORICO

Se define como craneoostenosis al cierre, osificación y esclerosis de una o mas de las suturas craneanas, ya sea en bóveda o base, que traen consigo diferentes grados de compresión cerebral, hipertensión endocraneana crónica, deterioro del coeficiente intelectual y de la visión ^{5,7}.

Se dividen en 2 grandes grupos: las craneoostenosis primarias y secundarias; las primarias se dividen en sindromáticas y no sindromáticas, las no sindromáticas, son aquellas que se deben al cierre de una (monosuturaria) o mas suturas (polisuturaria) debido a anomalías del desarrollo craneano; las Craneoostenosis primarias sindromáticas, generalmente polisuturarias, engloban una gran cantidad de anomalías o síndromes, de 90 hasta 139. Trastornos metabólicos, hematológicos, de almacenamiento y así como los relacionados con la ingesta de medicamentos son algunos de los padecimientos que pueden acompañarse. Los síndromes genéticos suponen un 10-20% de los casos. Los niños se ven afectados de dos a tres veces más que las niñas ^{5,8,9,10}.

Mientras que las craneoostenosis secundarias son debidas a la falta de crecimiento del volumen cerebral (encefalopatías hipóxico isquémicas, trastornos metabólicos, etc.)^{5,7,8}. Las craneoostenosis primarias, no sindromáticas, de una o más suturas se presentan en 1 de cada 2,100 niños. Calculándose que de 10 a 16 por cada 10,000 nacidos vivos.

Se dice que una craneoostenosis puede afectar una sola sutura craneana (monosuturaria) , como la escafocefalia, plagiocefalia y trigonocefalia, o múltiples suturas craneanas (polisuturarias), tanto de la base del cráneo como de la cara, por lo que éstas deben de ser consideradas como estenosis craneofaciales. Esto es particularmente cierto en el caso de los llamadas craneoostenosis sindromáticas, las cuales son verdaderos síndromes polimalformativos, que pueden estar en relación con algunos factores hereditarios u obedecer a mutaciones de novo ⁵.

En todas las series, las craneoostenosis no sindromáticas son más frecuentes que las sindromáticas. La causa íntima de la producción de una craneoostenosis no se conoce del todo, pero se han invocado factores genéticos, como ya se dijo, además de metabólicos, posicionales fetales y algunos otros de tipo epidemiológico.

A. EPIDEMIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN:

Thompson y Hayward refieren que las craneoestenosis primarias, no sindromáticas, de una o más suturas se presentan en 1 de cada 2100 niños. Cerca de 10 a 16 por cada 10,000 nacidos vivos ¹¹.

Las secundarias engloban una gran cantidad de síndromes, de 90 a 139, según algunos autores. Trastornos metabólicos, hematológicos, mecánicos, de almacenamiento, y los relacionados con la ingesta de medicamentos son algunos de los síndromes que pueden acompañar a una craneoestenosis ⁵.

Estos mismos autores proponen una clasificación sencilla y bastante dúctil.

Clasificación de Thompson y Hayward de craneoestenosis ¹¹.

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

Tabla 1.-

En esta tabla es necesario distinguir las craneoestenosis primarias que afectan a una sutura única, como la sagital, denominada escafocefalia. Otra sería la plagiocefalia, anterior y posterior, así como la trigonocefalia. Se ha ya mencionado como, de una forma u otra, algunas otras suturas que pueden estar incluidas dentro de las llamadas "monosuturarias". Lo que sí está claro, es que cuando se tiene una braquicefalia anterior, son las dos coronales las que están estenosadas y en la lambdoidea bilateral, son las dos suturas lambdoideas, y así, se puede hablar de una craneoestenosis no sindromática "multisuturaria o polisuturaria", con afectación de múltiples suturas, (complejas) en las que en general existe una afectación más o menos severa de la base del cráneo. En estas puede haber, a pesar de no presentar el grado de complejidad de las sindromáticas, una hipertensión endocraneana crónica (HEC) ^{5,12}.

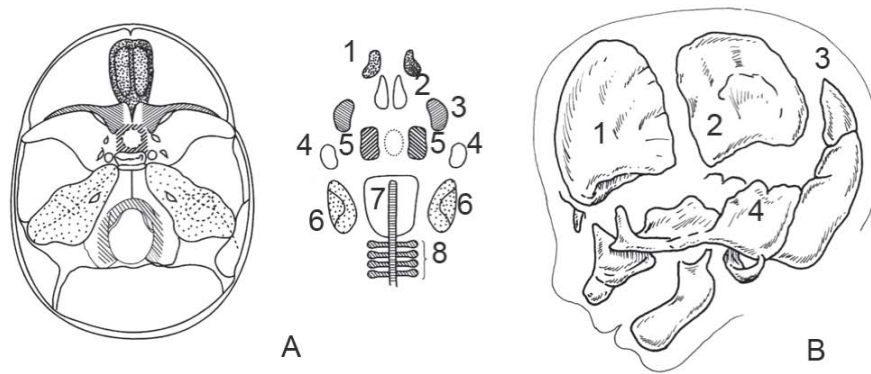


Figura 5:⁵

A) Condocráneo que formará la base de cráneo:

1. Cápsulas nasales, 2. Cartílagos trabeculares, 3. Cartílago órbita esfenoidal, 4. Cartílago aliesfenoidal, 5. Cartílagos hipofisarios, 6. Cápsula ótica, 7. Cartílago paracordal, 8. Esclerotomos occipitales

B) Neurocráneo o cráneo membranoso que formara la bóveda:

1. Frontal, 2. Parietal, 3. Hueso interparietal de la escama occipital, 4. Escama del temporal

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.

Hacia el 2do., mes se hace evidente la presencia de tejido óseo en esa porción del mesénquima, correspondiente al cráneo y se forma tejido cartilaginoso en la base del cráneo.

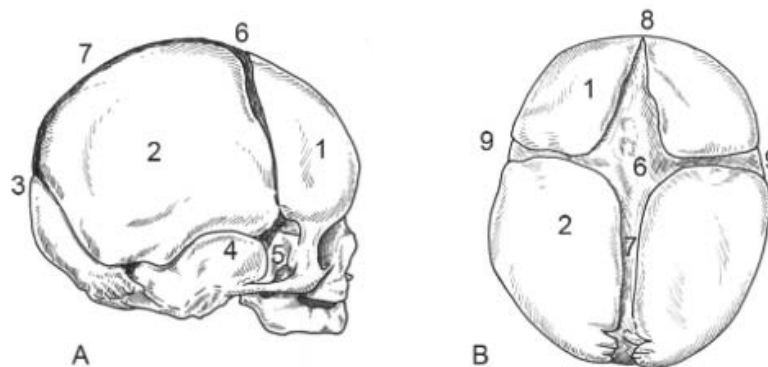


Figura 6:⁵

A) Perfil de cráneo de un recién nacido; B) Vista superior del cráneo de un recién nacido: 1 frontal, 2 parietal, 3 hueso interparietal occipital, 4 escama del temporal, 5 ptérion, 6 fontanela bregmática, 7 sutura sagital, 8 sutura metópica, 9 sutura coronal.

Los huesos del cráneo se encuentran bien desarrollados hacia el 5to., mes de la gestación (frontales, parietales, temporales y occipitales) y están separados por suturas y fontanelas. El cerebro crece rápidamente durante los primeros años de vida y normalmente este crecimiento es permitido por el crecimiento equivalente de los huesos del cráneo a lo largo de las suturas. ^{5,8,13}.

En algunos casos de craneoestenosis sindrómicas se han encontrado haploinsuficiencia de *Mx2* y mutaciones en los factores de crecimiento fibroblástico (FGFs), así como de sus 4 receptores situados en los cromosomas 4p, 5q, 8p y 10q.⁵⁸ También existen alteraciones en los factores de crecimiento transformante beta (TGF) con errores en sus señalamientos bioquímicos y/o biomecánicos.

Las formas familiares son predominantes en las craneoestenosis sindrómicas. Existe 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 sindrómicas es generalmente autosómico-dominante. ^{5,9,30,31}.

El raquitismo en los progenitores de niños con oxicefalia ha sido señalado como un factor dentro de la producción de la craneoestenosis. Hipofosfatemia, hipertiroidismo, mucopolisacaridosis y tabaquismo han sido mencionados como posibles factores en la producción de las craneoestenosis, así como el uso de ácido valproico. La edad del padre, mayor de 34 años, ha sido propuesta como un posible factor para la producción de enfermedad de Apert y Crouzon. ^{8,13,31}.

Los mecanismos por los cuales se puede presentar una craneoestenosis pueden ser físicos, mecánicos, genéticos y químicos. En las craneoestenosis sindrómicas, 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 propuesto algunos factores mecánicos para la producción de trigonocefalias y escafocefalias, pues una compresión mecánica podría aumentar el TGF- β . Se habla también de las presencia de oligohidramnios que contribuye a la presentación de estas enfermedades.

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 endocraneana.

El edema de papila que ocasionan las craneoestenosis que presentan hipertensión endocraneana 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.

Existe estrabismo vertical, y la posible consecuencia de una ambliopía, en las plagiocefalias ¹¹ coronales. En tanto que en todas las craneoestenosis puede existir un estrabismo horizontal que se agrava en la mirada hacia arriba, astigmatismo con fotofobia y, en consecuencia, ambliopía. En los síndromes de Crouzon, Apert y Pfeiffer se observa un síndrome en "V" de exotropía en la visión hacia arriba. El edema de papila (EP) y la atrofia papilar (AP) son de las complicaciones mayores, cuando no han sido tratadas a tiempo.

El retrasar un año la descompresión cerebral tiene consecuencias negativas para el desarrollo intelectual. Una constante en las revisiones de esta es el agravamiento del déficit intelectual aún en las craneoestenosis no sindrómicas. El término disostosis craneofacial ha sido usado para describir las formas familiares de estenosis que afectan bóveda de cráneo, base cráneo y línea media. Estos incluyen síndrome de Crouzon, Apert, Pfeiffer, Saethre-Chotzen, Carpenter, Jackson-Weiss. ³¹

Las llamadas sindromáticas pueden afectar toda la región craneo-facial, además de ocasionar secundariamente una disminución del volumen intracraneal (Crouzon, Apert, Pfeiffer, Saethre Chotzen), es además en estos casos en donde más frecuentemente se presentan la HEC y en algunas de ellas la hidrocefalia. En éstas también se puede encontrar una hipotrofia, más o menos marcada, de las coanas ^{5,12,32}.

B.FISIOPATOLOGÍA Y FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN:

Fisiopatología:

Los mecanismos mediante los cuales se puede presentar una craneoestenosis pueden ser físico-mecánicos, químicos y genéticos. Se supone que estos procesos se sitúan en el periodo embrionario, en etapas tan precoces como la formación de vesículas primarias específicamente en el prosencéfalo ¹⁵.

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.

En animales de experimentación se ha observado que, si se cambian de lugar las suturas, la osificación ocurrirá más rápidamente en las que se coloquen en la región de la duramadre donde las suturas cierran pronto, y viceversa ¹⁶.

Este hallazgo se ha relacionado con una sobreexpresión de TGF- β 1, β FGF-mRNA, IGF-I y RNAm a nivel de las suturas. También se han propuesto algunos factores mecánicos para la producción de trigonocefalias y escafocefalias, pues una compresión mecánica podría aumentar el TGF- β . 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 ^{17,18,19}.

Frecuencia de presentación:

En cuanto a la frecuencia de presentación, ésta puede variar según los centros de atención. Aquí se muestran las diferencias existentes el Hospital Infantil de México Federico Gómez y CHUNP: Centre Hospitalier Universitaire des Enfants Malades Necker de Paris (total de casos: 3199).

Craneoestenosis no sindromáticas	HIMFG (n=289)	CHUNP (n=2710)
Plagiocefalia coronal	47.4%	13.1%
Escafocefalia	37.7%	48.6%
Trigonocefalia	10.7%	21.6%
Braquicefalia	2.4%	5.3%
Otras	1.8%	11.4%
Craneoestenosis Sindromáticas	(n=95)	(n=489)
Crouzon	63.1%	29%
Apert	31.5%	32%
Pfeiffer	4.2%	17%
Saethre-Chotzen	1%	18.1%
Otras	0%	4.9%

Tabla 2.- Boletín Medico Hospital Infantil de México 2011; 69(5): 333-348,

Dr. Fernando Chico Ponce de León

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), la craneoestenosis no sindromática más frecuente es la plagiocefalia coronal (47%). Es posible que esta frecuencia esté relacionada con el tipo de atención del HIMFG que, por ser un hospital de tercer nivel, concentra los padecimientos ciertamente difíciles. Le siguen la escafocefalia con 37.7% y la trigonocefalia con 10.7%. La estenosis bilateral de la sutura coronal tiene frecuencia de 7% y las craneoestenosis múltiples, no sindromáticas, de 4%.⁵

Las craneoestenosis sindromáticas representan entre 11.30 y 27% del total de las craneoestenosis, como se ha podido constatar en la experiencia del CHUNP y del HIMFG, respectivamente. La enfermedad de Crouzon es la craneoestenosis sindromática más frecuente, con un porcentaje de presentación de 29.8 a 67% para el CHUNP y el HIMFG, respectivamente. Sin embargo el síndrome de Apert representa para el HIMFG un 31.5% y para el CHUNP 32%, mientras que el de Pfeiffer oscila entre 4.2% HIMFG y 17% CHUNP. Finalmente el síndrome de Saethre-Chotzen se presenta de 1% HIMFG a 18.1% CHUNP. La serie más grande de la que se tiene registro en la literatura médica internacional corresponde al CHUNP con 3199 casos, mientras que la serie del HIMFG es de 384, en el último corte.³¹

C.CLÍNICA DE LAS CRANEOESTENOSIS:

Una buena parte de la sintomatología está dada por la deformación que se produce por desarrollo anormal de las diferentes estructuras óseas, y en ocasiones por la incapacidad del esqueleto cráneo-facial para contener adecuadamente a los órganos en su interior; el cerebro, los globos oculares, los nervios ópticos y las cavidades aéreas nasal y bucal, así como, diversos trastornos en la implantación de las piezas dentarias o en la mordida. Por todo ello, el síndrome cráneo-fascioestenótico se compone de cuatro elementos básicos: las deformidades estéticas, el síndrome neurológico, las alteraciones orbitarias y del macizo facial.

1. Deformidades estéticas craneofaciales:

Están involucradas diferentes suturas dependiendo el grado de severidad de la enfermedad, la hipoplasia en el crecimiento óseo y también la compensación de regiones óseas en principio no afectadas. Hay que recordar que la ley de Virchow asienta un desarrollo craneano predominante en el sentido de la sutura estenosada⁵.

2. Síndrome Neurológico

Los principales elementos, como trastornos electroencefalográficos, retraso en el desarrollo psicomotor, el síndrome de hipertensión endocraneal, la hidrocefalia así como disminución de la agudeza visual, sobre todo cuando no se intervienen de manera oportuna estos padecimientos^{5,12}.

2.a. Repercusiones en el nivel intelectual

Esta comprobado (CHUMP) que en las craneoestenosis en donde no se descomprime antes del año de edad, puede haber caídas severas del cociente de madurez cerebral; por ejemplo las braquicefalias, que al nacer tienen un cociente de madurez >90, antes del año son de 89.2% y cuando la operación se retrasa después del año, ésta cifra cae a 52.2%. La más dramática de todas las caídas es para el Apert, que de un porcentaje de 45.5% de cociente de madurez >90, cae a 7.4% cuando se descomprime después del año.

No solo los grandes cuadros malformativos presentan caída en la inteligencia por una descompresión tardía, esto se ve también en las craneoestenosis no sindromáticas, aparte de la braquicefalia y en el resto de las sindromáticas^{12,20,23}.

Tipos	Evaluación	<1año		+ 1 año		P
		Evaluación	%	Evaluación	%	
Escafocefalia	503	275	93.8	228	78.1	<0.01
Trigonocefalia	289	158	82.9	131	80.9	NS
Plagiocefalia	197	114	90.4	83	80.7	0.05
Braquicefalia	60	37	89.2	23	52.2	<0.01
Oxicefalia	130			53	40.8	
Complejas	49	11	86.4	27	59.3	<0.04
Apert	38	11	45.5	27	7.4	<0.05
Crouzon	74	10	80	64	65.6	NS
Otros Síndromes	77	30	70	47	48.9	0.07

Tabla 3.- Tabla da la proporción del cociente de madurez cerebral (QD) y el coeficiente intelectual (QI) _90 en el avance del tratamiento según el tipo de craneoostenosis, es un estudio de 1417 niños. En la oxicefalia no se presenta jamás en menos de 1 año. (Dr. Renier, E. Arnaud, D. Marchac Neurochirurgie, 2006,52,n2-3,259-263.)

2.b. Síndrome de cráneo hipertensivo

Según la serie del CHUNP, en la mayoría de las craneoostenosis, 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 endocraneana (HEC) ¹².

Sin embargo, diversos autores han publicado cifras diferentes de HEC en las craneoostenosis no sindromáticas. Renier informó cifras de más de 15 mmHg y encontró HEC en 66.6% de las oxicefalías, 31.3% en las braquicefalías, 15.2% en las escafocefalias, 12.7% en las plagiocefalias y 7.9% en las trigonocefalias.

En la craneoostenosis lambdoidea no se encontró HEC ¹². En una serie de 41 casos en los que predominaron las craneoostenosis no sindromáticas, se observó que 92.6% de los casos presentaban HEC pero no hubo relación entre el volumen intracraneano y la HEC ^{12,20}.

En caso de las craneoostenosis sindromáticas, la HEC 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 HEC en 44.4% de las craneoostenosis complejas.

Recientemente, Tamburrini y colaboradores han informado hasta 24% de casos con HEC en las no sindromáticas y 52.8% en las sindromáticas ¹².

Tipos	Número	% HEC
Escafocefalia	256	15.2
Trigonocefalia	38	7.9
Plagiocefalia	63	12.7
Braquicefalia	32	31.3
Oxicefalia	99	61.6
Lambdoidea	6	
Compleja	18	44.4
Crouzon	32	68.8
Apert	20	45
Otros síndromes	31	29

Tabla 4.- Frecuencia de hipertensión endocraneana según las diferentes formas de craneoestenosis. Se realizaron 595 registros de captura de presión endocraneana tomada tanto extradural e intraparenquimatosa por 10 horas como referencia de que la HEC sea mayor a 15mmhg.(Dr. Renier, E. Arnaud, D. Marchac Neurocirugía, 2006, 52, n 2-3, 259-263.

3. Transtornos oftalmológicos

En 67% de los casos de plagiocefalia coronal se presenta estrabismo vertical, y la posible consecuencia de una ambliopía. En tanto que en todas las craneoestenosis puede existir un estrabismo horizontal que se agrava en la mirada hacia arriba. Los trastornos oftalmológicos son relativamente frecuentes en las craneoestenosis sindromáticas. Se ha observado que 40% de los casos presentan astigmatismo con fotofobia y, en consecuencia, ambliopía ^{16,21,22}. En los síndromes de Crouzon, Apert y Pfeiffer se observa un síndrome en "V" de exotropía en la visión hacia arriba ^{21,22}.

El edema de papila (EP) y la atrofia papilar (AP) son de las complicaciones mayores de las craneoestenosis que no han sido tratadas a tiempo, pero son menos frecuentes en comparación con la HEC que se presenta en la totalidad de las craneoestenosis ¹².

Entre 0.8% a 0.3% de los casos de escafocefalia, trigonocefalia y plagiocefalia presentan EP, y sólo en 0.1% de los casos de escafocefalia se ha encontrado AP. En la braquicefalia no se refieren EP ni AP. Se ha visto 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: En el Apert se 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% ²³. Se supone que la apnea del sueño, con su consecuente hipoxia, puede agravar estos fenómenos, ocasionando una disminución aun más severa de la agudeza visual. Se sugiere la corrección quirúrgica del estrabismo y una valoración especial de los casos que lo necesiten.

Tipos	Edema de Papila	Atrofia óptica
Escafocefalia	0.4	0.1
Trigonocefalia	0.3	0
Plagiocefalia	0.8	0
Braquicefalia	0	0
Oxicefalia	9.8	12.7
Complejas	4.3	0.9
Apert	3.2	0
Crouzon	16.6	3.4
Saethre Chotzen	0.4	0.1
Pfeiffer	5.6	1.9
Displasia Cráneo frontonasal	0	0
Otros síndromes	4.1	0.9

Tabla 5.- Muestra el porcentaje de edema de papila y atrofia óptica en las diferentes craneostenosis, vemos que no se presenta antes de los 6 meses en la braquicefalia. (Dr. Renier, E. Arnaud, D. Marchac *Neurochirurgie*, 2006,52, n2-3,259-263.

D.TIPOS DE CRANEOESTENOSIS

1. Escafocefalia

Es el cierre aislado de la sutura sagital es predominante en el sexo masculino en proporción 4:1 y constituye entre 40 y 60% de las craneoestenosis. Sin embargo, para el HIMFG significa 24% del total de las craneoestenosis, por debajo de las plagiocefalias coronales ^{18,33}.

Siguiendo la ley de Virchow, la deformación encontrada en la escafocefalia es el alargamiento del diámetro fronto-occipital y acortamiento del biparietal, existen variantes en cuanto al abombamiento frontal que es bilateral y rectangular, aunque puede ser normal o abombado en forma hemisférica.

Cuando el diámetro frontal es el más abultado, la razón es que el cierre de la sutura es predominantemente anterior; en cambio, cuando el diámetro predomina a nivel occipital, es debido a un cierre principalmente posterior. El diámetro occipital tiene generalmente forma cónica, con el vértice hacia la parte media de la escama del occipital. Cuando los dos polos se deforman, la totalidad de la sutura ha tenido un cierre agresivo. En las malformaciones severas, se encuentra una inversión de la curvatura del hueso en los niveles parietales y temporales, presentando la convexidad hacia la superficie cerebral. Existe también un hundimiento de diversos grados de severidad a nivel pterional, que acentúa la deformación frontal; esto es debido a diversos grados de estenosis de la sutura esfenofrontal.

El hueso estenosado se encuentra engrosado, lo mismo que el pterión. Aparte de la participación de estas últimas estructuras en la conformación de la malformación, no hay más suturas involucradas ²³.

Al tratarse de una craneosinostosis "simple", no suelen presentarse síntomas neurológicos (no siendo así para las tardías = mayores de 1 año), ni tampoco alteraciones orbitarias o del macizo facial, aunque hay formas de escafocefalia que se asocian con otros tipos de craneoestenosis ⁵.

1. a. Escafocefalia. Tratamiento quirúrgico

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) se realiza, generalmente, la ablación de la sutura sagital estenosada con la técnica de "piel de oso" efectuando, en el mismo tiempo quirúrgico, una desvitalización de la duramadre paralela al seno sagital, con el propósito de formar neosuturas ²³. 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 asterión ^{5,23}. 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.

En nuestro hospital (HIMFG), a los pacientes con escafocefalias tardías, realizamos descompresiones craneales a base de craneotomías biparietales con transposición de colgajos óseos más osteotomías radiadas.

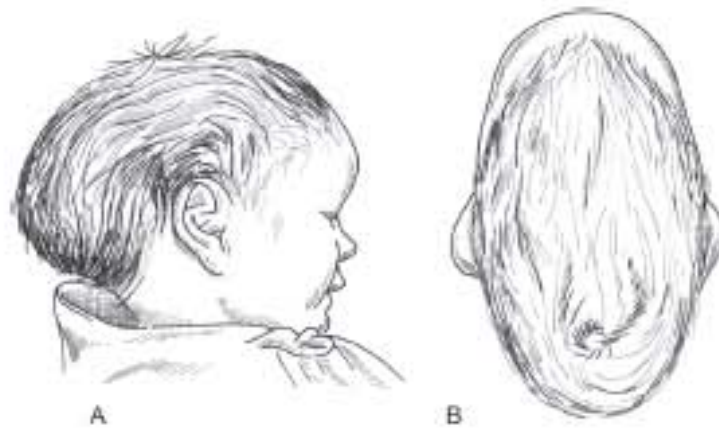


Figura 7. Escafocefalia. A) Vista de perfil con el alargamiento manifiesto del diámetro anteroposterior y la frente abombada, lo mismo que el occipital. B) Vista de la cabeza desde arriba; se confirma lo que se ve en el perfil y el acortamiento del diámetro interparietal.

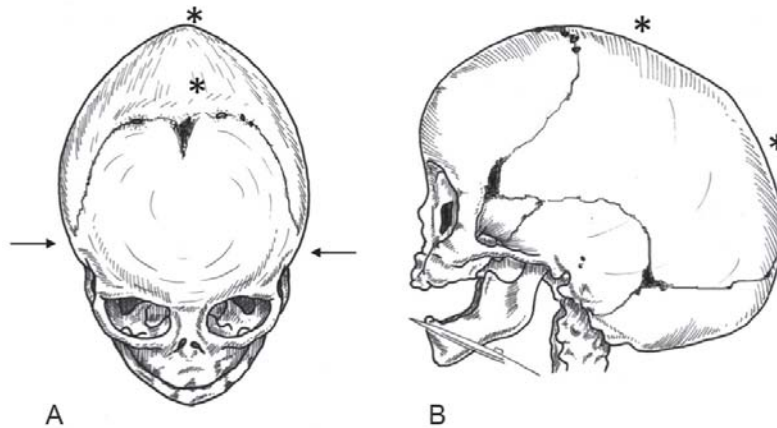


Figura 8. Escafocefalia. Imágenes de TC en 3 dimensiones: A) Cráneo visto de frente y por arriba. Se aprecia la ausencia de la sutura sagital con la presencia de una elevación sobre el lugar donde ésta debería de existir (***) se nota la disminución del diámetro interparietal. B) Incidencia lateral, donde se confirma el perfil alargado del cráneo, con la sutura cerrada (**); además, es posible distinguir de manera clara y correcta el resto de las suturas (flechas)

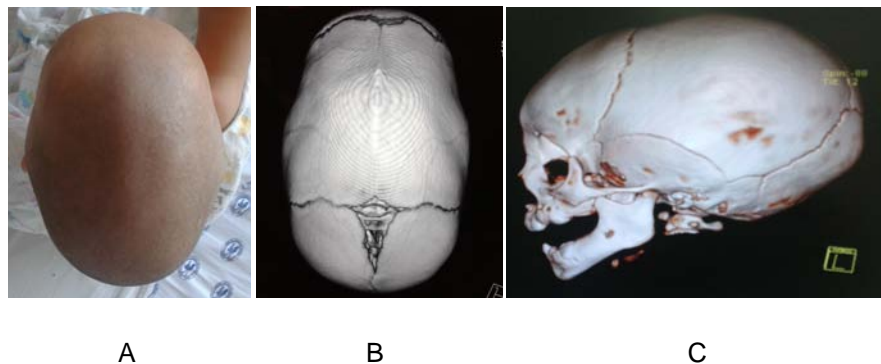


Figura 9. Escafocefalia, imágenes de un paciente del HIMFG, A) vista de la bóveda craneana desde arriba, que muestra el alargamiento anteroposterior, B) Tomografía computada 3D que corrobora la ausencia de la sutura sagital y confirma el alargamiento anteroposterior, C) TC 3D vista lateral.

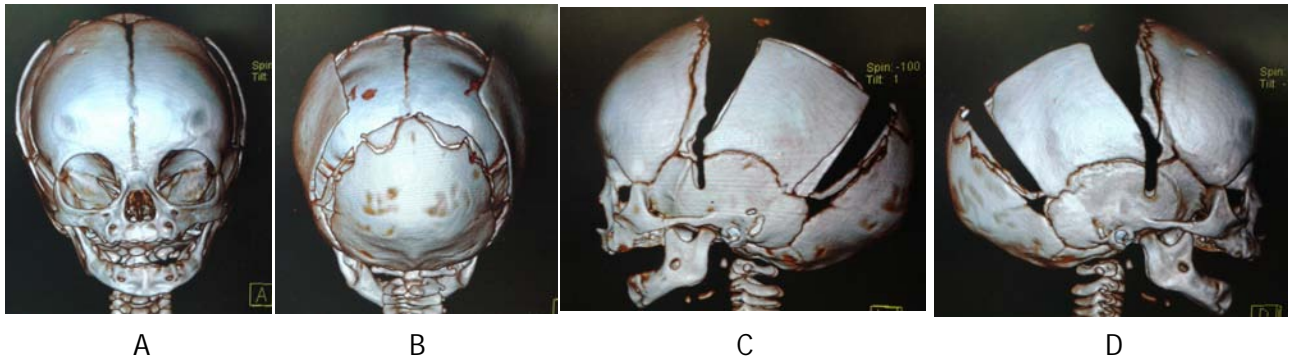


Figura 10. Escafocefalia, imágenes del mismo paciente del HIMFG, en el periodo post-operatorio, A) TC 3D proyección AP que muestra la apertura de la bóveda craneana de cada lado 1cm de forma simétrica, B) TC 3D Vista posterior, en donde se observa la zona de suturectomía sagital y las proyecciones traseras, respetando ambas suturas lambdoideas, C) TC 3D vista lateral izquierda, nótese la prolongación por debajo de la escama del temporal, que ocasiona la apertura del “cerrojo” esfenoideal, además de conservar la sutura coronal, la cual es funcional, D) TC 3D vista lateral derecha, se hace énfasis en la simetría con el contralateral.

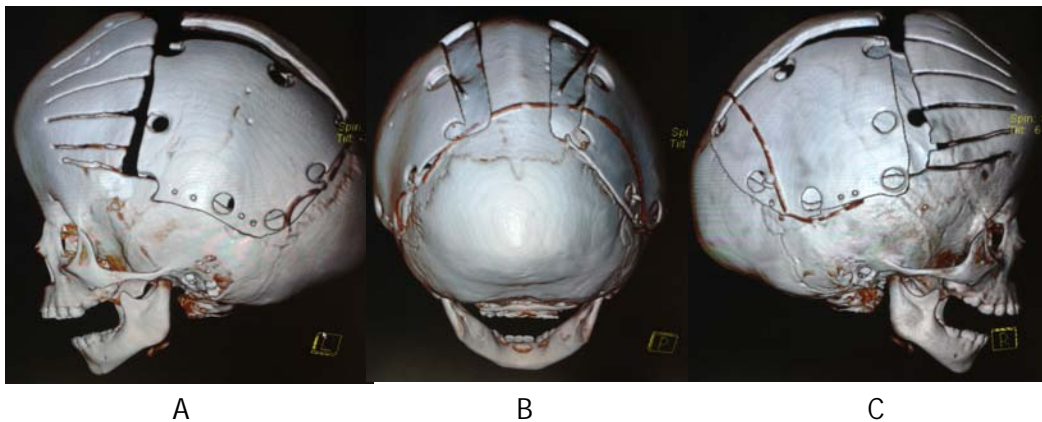


Figura 11. Escafocefalia tardía, postoperatorio, A) TC 3D vista lateral izquierda, cabalgamiento de colgajo óseo parietal más osetotomías radiadas frontales, B) TC 3D, vista lateral derecha, debe ser simétrico al contralateral, C) TC 3D vista posterior, observe la simetría de las aperturas parasagitales.

2. Plagiocefalia anterior coronal o craneoestenosis coronal unilateral, tratamiento quirúrgico.

Es la segunda en frecuencia acorde con la mayoría de las publicaciones. En el HIMFG es la más frecuente, con 47.7% de los casos, según lo publicado por el Dr. Chico, se sitúa por arriba de la escafocefalia. Es la tercera en frecuencia para la serie del CHUNP y el 13% de las no sindrómicas. Para el HIMFG, es predominante en el lado derecho con 61% y también en el sexo femenino con 69%, en contraste con la escafocefalia ^{5,12,23}. En esta malformación debe 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 ⁵. El estrabismo, a expensas del lado estenosado, propicia una ambliopía ^{22,24}.

Como para el resto de las craneoestenosis, el diagnóstico es eminentemente clínico y una buena observación de la malformación permitirá hacer un buen diagnóstico diferencial con la deformación posicional, la cual no es tributaria de tratamiento quirúrgico. En el plano frontal, en la cara se distinguirá una distopia orbitaria del lado afectado, con la órbita desplazada 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 un aplanamiento del reborde orbitario, así como de la giba frontal del lado afectado, con abombamiento de la contralateral y de la región pterional y temporal. En el plano coronal existe la elevación y desviación hacia afuera del ángulo superior extremo de la órbita enferma. En el plano axial, se encuentra hundida la región pterional, del lado afectado. 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.

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 ^{34,35}. Algunos autores proponen una complicada antropometría craneana, con cincuenta y nueve índices y distancias a medir, que se consideran difíciles de implementar para el buen diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia. En los cráneos oblicuos ovalares, la desviación y aplanamiento de tipo funcional son contrarios. El pabellón auricular se aleja de la región fronto-orbitaria que está en posición retrógrada, en tanto que el del lado frontal contralateral, más saliente, presenta un pabellón auricular más cerca de la región fronto-orbitaria; además no hay exorbitismo en el lado afectado ^{5,25}.

Lo mismo que para el resto de las craneoestenosis, la imagenología no hará más que confirmar el diagnóstico clínico, que es el que determina el tipo de craneoestenosis. La plagiocefalia revela en las radiografías imágenes típicas. En la AP se observa 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 retraída hacia afuera y arriba. Se observa el abombamiento pterional y temporal en el lado afectado. Se puede también distinguir la escoliosis nasal.

En la placa lateral del lado enfermo, la sutura estenosada se muestra osificada, sin las líneas radiolúcidas que la caracterizan. La TC permite confirmar lo que nos muestran las radiografías. Se puede ver a la sutura estenosada, y sea completa o parcialmente borrada. Las reconstrucciones en 3D muestran la malformación como ha sido descrita y permiten realizar una planeación cuidadosa de la cirugía.

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

Al mismo tiempo, las instancias etmoidales, representadas por la lámina cribosa, están desviadas hacia el lado estenosado. Es evidente la compresión del polo frontal del lado de la craneostenosis 5,12,18,23.

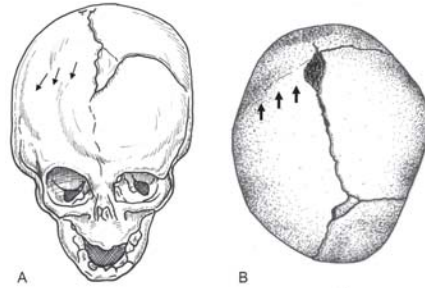


Figura 12. Plagiocefalia coronal derecha: A) Cuando se ve al paciente de frente discretamente por arriba, se aprecia la órbita jalada hacia atrás y hacia adentro (flechas); el reborde, casi inexistente en la parte externa, tiene una inclinación posterior y hacia abajo. La frente está aplanada y con tracción caudal. B) Desde arriba se nota de forma clara el exorbitismo del ojo del lado enfermo (flecha).

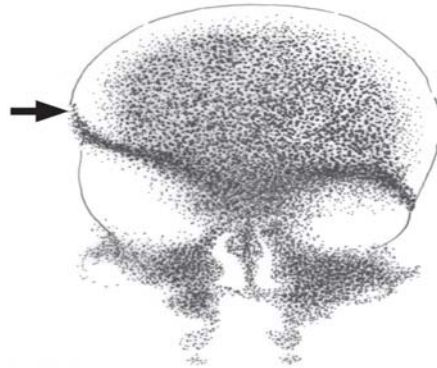


Figura 13. Plagiocefalia coronal derecha. Las placas simples de Rx en la incidencia AP muestran el ala menor del esfenoides jalada hacia arriba en su extremo externo, lo cual da la impresión de una órbita de "arlequín" (flecha); a este fenómeno se le llama "arlequinización" de la órbita y por sí solo confirma el diagnóstico de plagiocefalia orgánica.

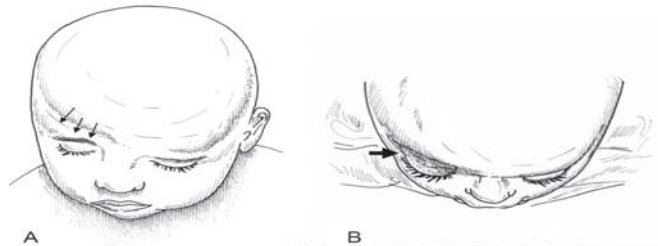


Figura 14. Plagiocefalia coronal derecha. Imágenes de TC, reconstrucción en 3D: A) Reconstrucción mostrando al cráneo de frente y ligeramente hacia arriba; se distingue fácilmente la malformación con la ausencia de la sutura coronal derecha. El resto del sistema suturario se encuentra permeable. Las deformaciones de la frente y la órbita son como se ha descrito en las imágenes de la cara del paciente. B) Vista del cráneo desde arriba, donde se puede constatar la sutura estenosada, con la deformación ya descrita a nivel de la frente, con la fontanela y resto de las suturas permeables.

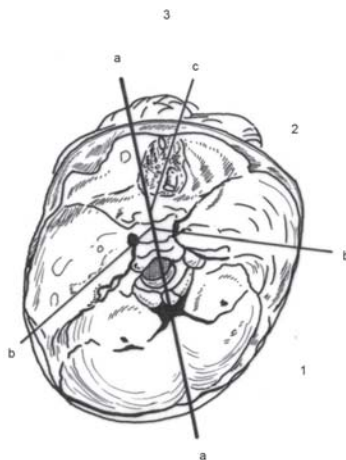


Figura 15. Plagiocefalia coronal izquierda. Reconstrucción de la base del cráneo en TC de 3D. Línea sagital a-a; líneas petrosas b-b; línea etmoidal c. En la plagiocefalia orgánica se encuentra aumentado el ángulo petroso-sagital del lado enfermo (1); así como disminuido el ángulo etmoido-petroso, también del lado afectado (2). Se abre un ángulo, que no debe normalmente de existir, el etmoido-sagital (3). Todo se encuentra atraído hacia el anillo coronal de la base, que está estenotado, es decir hacia las suturas esfenofrontales y esfenotemporales.

2.a. Plagiocefalia Tratamiento quirúrgico

La corrección debe tener en cuenta las características de la deformación. Es necesario reposicionar la órbita del lado estenotado teniendo en cuenta que el reborde orbitario está mal posicionado en los tres planos del espacio, desarticular ambos rebordes orbitarios permitirá ajustar de buena manera el montaje orbitario y permitirá que lentamente el cerebro vaya corrigiendo, también la malformación. Una hipercorrección discreta es deseable. Generalmente existe una tendencia a reproducir la malformación en el postoperatorio; ésta tendencia se contrarrestará con la mencionada hipercorrección. Cuando los resultados son parciales y se encuentra todavía un cierto grado de malformación, se debe dejar un lapso de cuando menos uno a dos años antes de indicar una nueva cirugía. El cerebro con su crecimiento condiciona, en una buena parte de los casos, una remodelación posterior a la operación ^{18,19,26}.

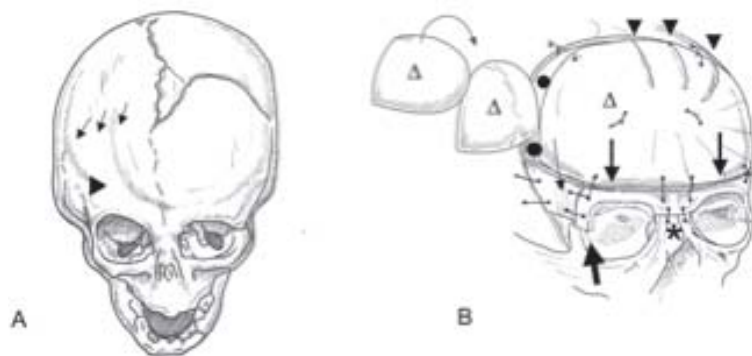


Figura 16.- Bol Med Hosp Infant Mex 2011; 69(5): 333-348

Dr. Fernando Chico Ponce de León

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

La frente deformada podrá ser tratada con una rotación del colgajo óseo o con la cantidad de cortes que se requieran, dejando también actuar al cerebro, que a futuro condicionará a una mejor remodelación. Marchac y colaboradores, y Goodrich, recomiendan la toma de un fragmento de cráneo que contenga la forma adecuada para la reconstrucción de la frente, utilizando para esto, el compás de Marchac. Sobre la duramadre se actuará como ha sido descrito en la escafocefalia, realizando una desvitalización de la hoja externa de la duramadre con una coagulación suave en el lugar de la sutura estenosada. Se han informado técnicas que obedecen a estos mismos lineamientos con el desanclaje del borde externo de la órbita enferma y su avance, previa craneotomía frontal (Jiménez y Barones recomiendan la cirugía endoscópica) ^{27,28}.

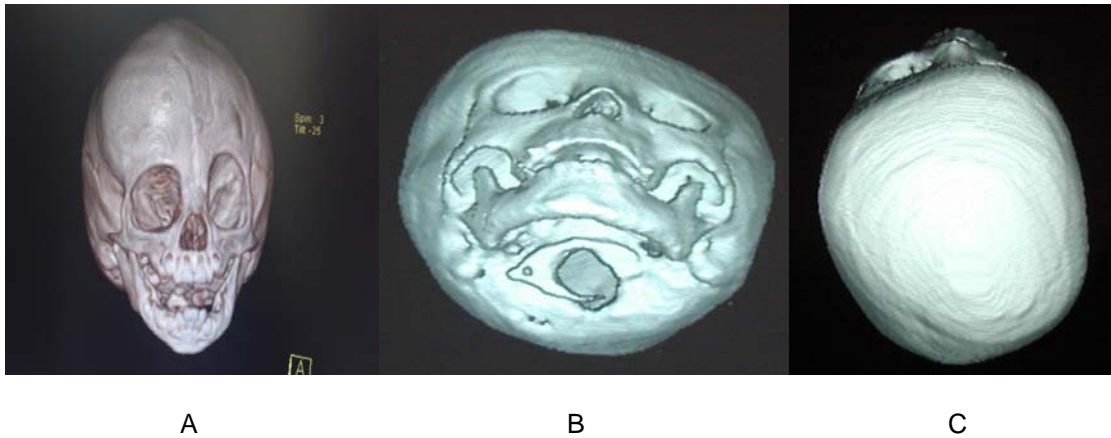


Figura 17. A) TC 3D Plagiocefalia coronal derecha en proyección AP, B) TC 3D Tangencial, observándose relieve frontal del lado afectado mayor al lado sano, C) TC 3D, cuando se ve la cabeza del niño desde arriba, se distingue muy claramente el exorbitismo del lado enfermo, con ausencia del reborde orbitario y aplanamiento de giba frontal ipsilateral

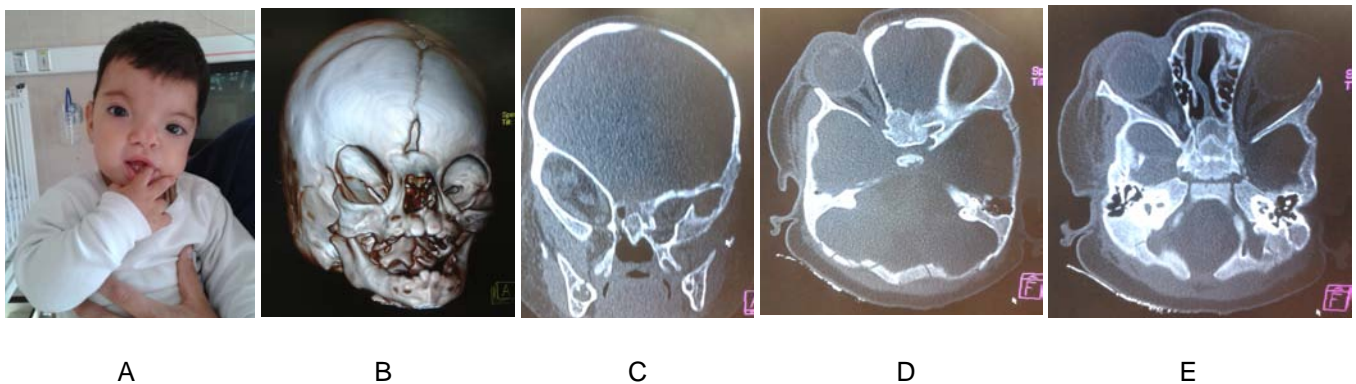


Figura 18. A) Plagiocefalia coronal derecha, B) TC 3D con ligera rotación hacia la izquierda, observándose ausencia de la sutura coronal derecha, provocando retracción hacia atrás y afuera de la órbita afectada, C) TC filtro de ventana ósea AP, que muestra claramente la "arlequinización" orbitaria del lado de la sutura afectada, D) Aumento del ángulo petroso-sagital, disminución del ángulo etmoido-petroso, apertura del ángulo etmoido-sagital, E) Escoliosis nasal.

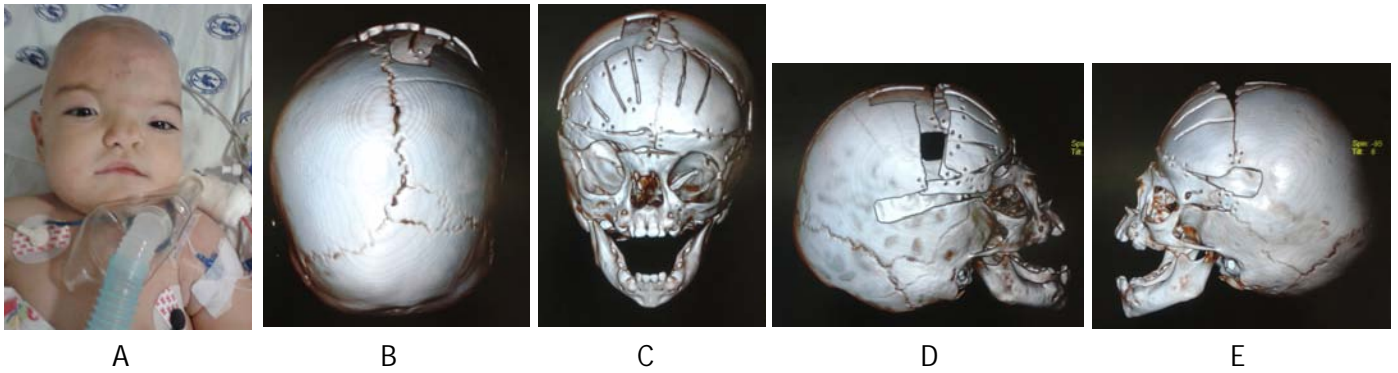


Figura 19. A) Post-operatorio inmediato, B) TC 3D hacia el vertex, donde se muestra el avance de la barra orbitaria para compensar la ausencia de sutura coronal, C) TC 3D AP, recuperación morfológica de la orbita afectada, D) TC 3D vista lateral derecha, nótese el avance fronto-orbitario del lado afectado, E) TC3D vista lateral izquierda, lado sano, solo es compensatorio al afectado.

3. Craneoestenosis lambdoidea o posterior

Es el cierre y esclerosis de una o las dos suturas lambda. No es una craneoestenosis común y ocupa el último lugar en frecuencia dentro de las craneoestenosis no sindromáticas, de una sutura, en la serie del CHUNP con 0.77%. Esta cifra baja aun más en el caso de las craneoestenosis sindromáticas. La sinostosis posterior puede estar asociada a una escafocefalia ⁵

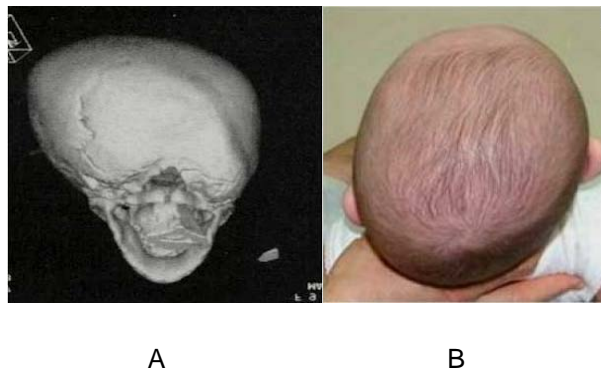


Figura 20: A) TAC de cráneo 3D se puede observar el cierre de la sutura lambdoidea derecha B) Generalmente se distingue el aplastamiento de la parte posterior del cráneo, del lado de la sutura estenosada.

El diagnóstico imagenológico se realiza con una radiografía de cráneo. La TC con reconstrucción en 3D confirma la imagen de la radiografía. El Electroencefalograma es necesario porque se considerará la intervención quirúrgica en función de una eventual irritación cortical a nivel de la zona estenosada. Son pocas las cirugías de esta craneoestenosis en el HIMFG ^{5,31}.

Puede condicionar una cierta oblicuidad del cráneo que puede ser severa, con abombamiento de la región tèmpero-parietal contralateral. El cierre de las dos suturas lambda es muy raro y condiciona una especial deformación, con el aplastamiento 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 hipertensión endocraneal, aunque el número de casos estudiados sea bajo ³¹.

4. Trigenocefalia

Es la tercera en orden de frecuencia para la serie del HIMFG con 10% dentro de las craneostenosis no sindrómica, esto 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 ²⁶.

El ángulo podrá tener diversos grados de cierre, desde uno agudo hasta uno abierto. Vista de frente, veremos que en las órbitas, en la parte lateral y su reborde, hay retroposición con medialización ^{5,26}.

Al mismo tiempo, disminuye la distancia intercantal interna y externa, reduciendo la capacidad de la fosa anterior del cráneo. Existe hipotelorismo con el pilar interno vertical y el externo inclinados hacia adentro, con la consecuente imagen típica de las órbitas llamada en "mapache." La cabeza, vista desde arriba, proporciona el mejor panorama de la malformación observándose las características antes mencionada. Las radiografías 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" ²⁶.

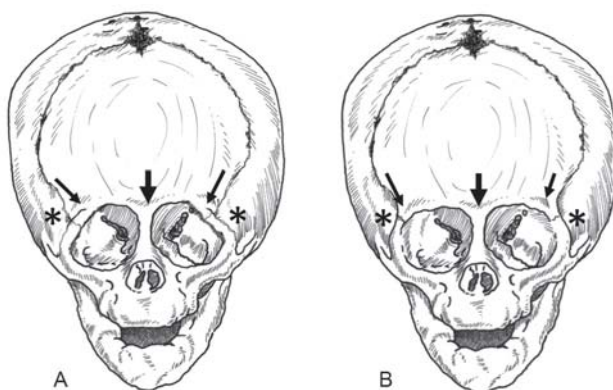


Figura 21: Trigenocefalia. Reconstrucción TC en 3D

(Boletín Medico Hospital Infantil de México 2011; 69(5): 333-348Dr. Fernando Chico Ponce de León)

- A. Hipotelorismo con órbitas en "mapache", típico de la Trigenocefalia; se continúa distinguiendo la deformación frontal en punta.
- B. Hipotelorismo con órbitas cercanas a lo normal; es también posible aunque menos frecuente que las órbitas en "mapache".

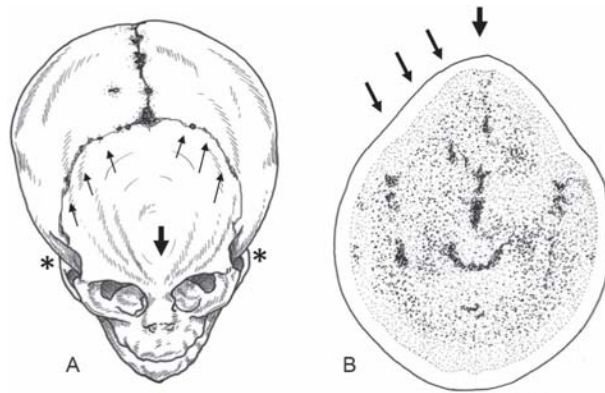


Figura 22: Trigenocefalia. A) TC con reconstrucción en 3D: las flechas delgadas señalan la sutura coronal, que limita el tamaño de la concha frontal que es pequeña y con la parte media terminada en punta. El hipotelorismo es constante; también el avance de los huesos propios de la nariz, con el retroceso del reborde externo orbitario bilateral (flecha gruesa). Las regiones pterionales se encuentran hundidas, siendo una de las características de la malformación (*). B) TC simple en corte axial; muestra la frente terminando en punta con los extremos externos del frontal abatidos hacia adentro (flecha gruesa). Las flechas delgadas señalan los frontales presionando a las regiones prefrontales bilaterales.

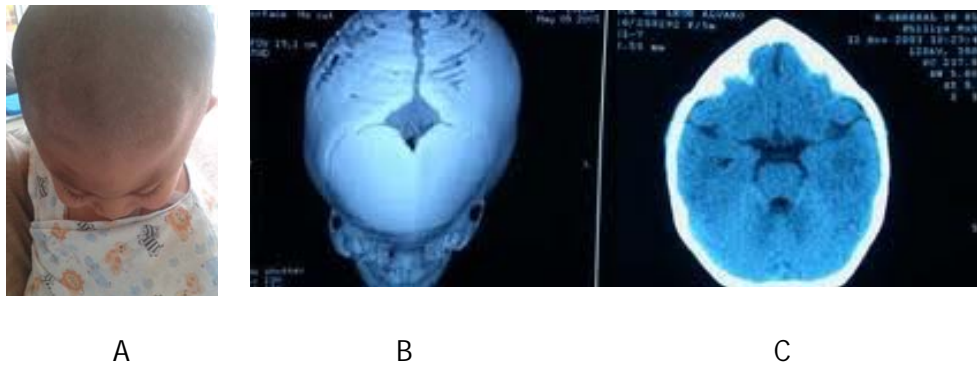


Figura 23: A) Paciente mirando hacia abajo, nótase el hipotelorismo y la frente con punta en triángulo, B) TC 3D se observa la ausencia de la sutura metópica, y engrosamiento en vértice de la misma región, C) TC ventana parénquima corte axiale a nivel frontal, la característica deformación que da nombre a esta craneoestenosis. hacia la base se observa una fosa frontal estrecha y un estrechamiento también a nivel pterional, lo que ocasiona compresión de las estructuras prefrontales ^{5,26}.

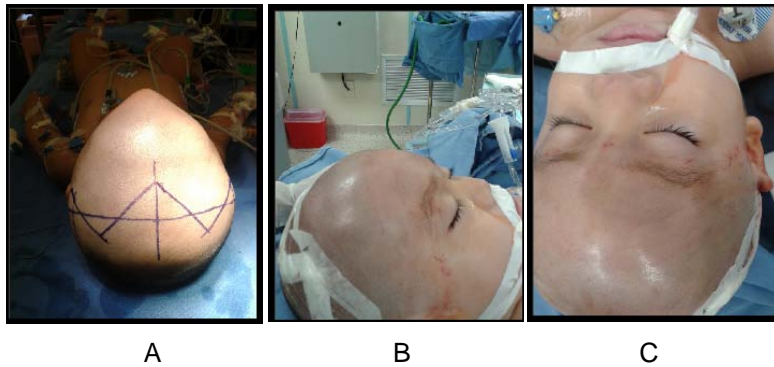


Figura 24: A) Foto tangencial, que evidencia la prominencia frontal en forma de triángulo, B) post-operatorio inmediato, vista lateral que demuestra la frente plana, C) vista a 45° en el post-operatorio inmediato, dejándose notar la ausencia del “pico frontal”.

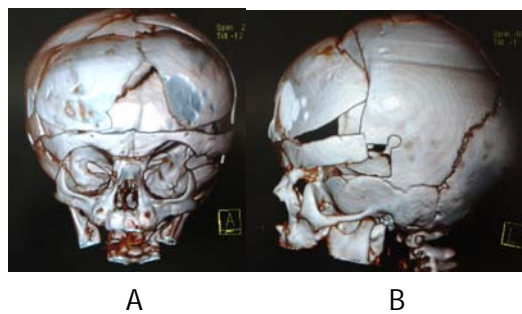


Figura 25: A) TC 3D en el post-operatorio, proyección AP, observe la rotación 180° del hueso frontal, además de haber reducido el engrosamiento del vértice central, B) TC 3D vista lateral izquierda, fue necesario realizar avance fronto-orbitario bilateral, dada la complejidad del caso.

5. Craneosinostosis múltiple = craneoestenosis compleja

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

Las principales son braquicefalia, oxicefalia, turricefalia, acrocefalia y cráneo en forma de trébol. Estos tipos de craneosinostosis pueden presentarse aisladamente o bien formando parte de un síndrome malformativo craneofacial, en cuyo caso las deformaciones faciales serán generalmente más evidentes. Las formas aisladas representan el 7,86%, las braquicefalías el 4,8%. En todas ellas el síndrome neurológico de las craneosinostosis aparece con mayor frecuencia que en las formas más simples y la afectación de la base craneal es bien visible.

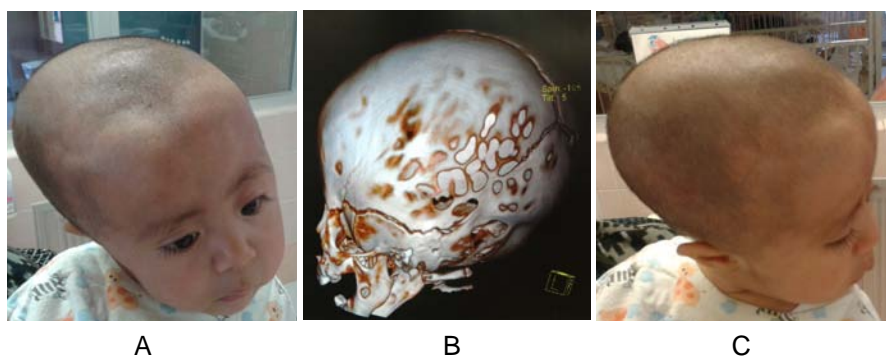


Figura 26: Craneoestenosis compleja A) vista frontal 3/4 derecha, observándose, retracción y eversión de la órbita izquierda, (lado afectado), B) TC 3D vista lateral izquierda que muestra ausencia de sutura coronal y lambdoideas izquierdas, C) vista lateral derecha del la paciente, donde se observa el “cráneo ovalo-oblicuo”, otra forma de denominación a ésta entidad, como forma de compensación hacia la ausencia de las suturas contralaterales.

6. Braquiturricefalia

En esta malformación se encuentran estenosadas ambas suturas coronales. En la serie del HIMFG, este tipo de la braquicefalia representa 7% de las craneoestenosis no sindromáticas y 6% del total. En la serie del CHUNP representa el 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.²¹ Es la craneoestenosis que más casos de hipertensión endocraneal crónica presenta (31.3%) aunque sin edema de papila muy probablemente debido a lo precoz de la cirugía.

En la vista de frente, conforme a la ley de Virchow, se pueden distinguir un abombamiento biparietal con claro aumento del diámetro bitemporo-parietal del cráneo y los rebordes orbitarios con diversos grados de borramiento y telecanto o franco hipertelorismo así como la frente aplanada.¹⁰ Los pabellones auriculares están separados, con la concavidad hacia abajo, dando la impresión de estar más abajo de lo normal.^{5,23}

En la apreciación lateral es evidente la disminución del diámetro antero-posterior del cráneo. Se confirma el aplanamiento frontal con la disminución del reborde orbitario y, en la mayoría de los casos, es posible distinguir diversos grados de exorbitismo debidos al desplazamiento hacia atrás del tercio superior de la cara.

En algunos casos existe el desplazamiento del cráneo hacia arriba, dando la apariencia de una torre y justificando el nombre de "turricefalia". La apreciación de la cabeza desde arriba permite corroborar el retroceso de la frente, el borramiento orbitario y el exorbitismo.

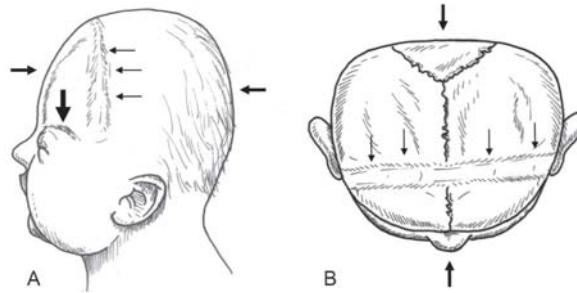


Figura 27. Braquicefalia. A) Existe una disminución, de diversos grados, del diámetro anteroposterior, provocando en ocasiones un perfil parecido a una torre ($\rightarrow \leftarrow$). El reborde orbitario está con diversos grados de borramiento y también con diversos grados de exorbitismo (\downarrow). En muchas ocasiones se puede ver la sutura estenosada por debajo de la piel (flechas delgadas). B) TC reconstrucción 3D. Disminución del diámetro anteroposterior ($\downarrow \uparrow$). La sutura estenosada se muestra cerrada; el resto de las suturas, incluyendo a la metópica, están abiertas y funcionales ($\downarrow \downarrow \downarrow$)

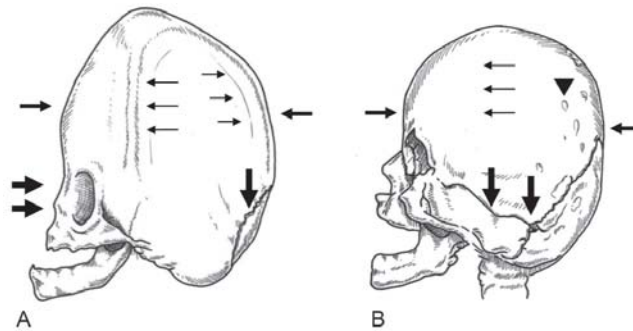


Figura 28. Braquicefalia. TC reconstrucción en 3D. A) Craneoestenosis sindrómica acompañada de una braquicefalia (incidencia lateral). A) + B) Es notoria la disminución del diámetro anteroposterior ($\rightarrow \leftarrow$). La sutura estenosada en ocasiones es visible en relieve (flechas horizontales). El resto del sistema suturario se encuentra permeable (\downarrow). B) Braquicefalia simple no asociada a un síndrome. En ocasiones, las impresiones digitiformes son visibles (\blacktriangledown).



Figura 29. Braquicefalia. Rx de cráneo AP: Existe una "arlequinización" de ambas órbitas (flechas), que es característica de este tipo de craneoestenosis.



Figura 30.- La radiografía en proyección AP muestran la “arlequinización” de ambas órbitas y, en ocasiones, diversos grados de impresiones digitiformes en relación con una HIC crónica, aumento del diámetro bitemporoparietal y a veces la estructura ósea sube semejando una torre. Las incidencias laterales no presentan los trazos de sutura a nivel coronal y hay diversos grados de aplanamiento frontal y borramiento del reborde orbitario.

En la TC y en las reconstrucciones en 3D se podrá confirmar el cierre de la sutura coronal y las deformaciones con los aumentos del diámetro lateral y acortamiento del antero-posterior. Las ventanas óseas, como en las precedentes, presentan la osificación de la sutura coronal y las impresiones digitiformes en la tabla interna o perforaciones del cráneo por la HEC ^{5,12,23}.

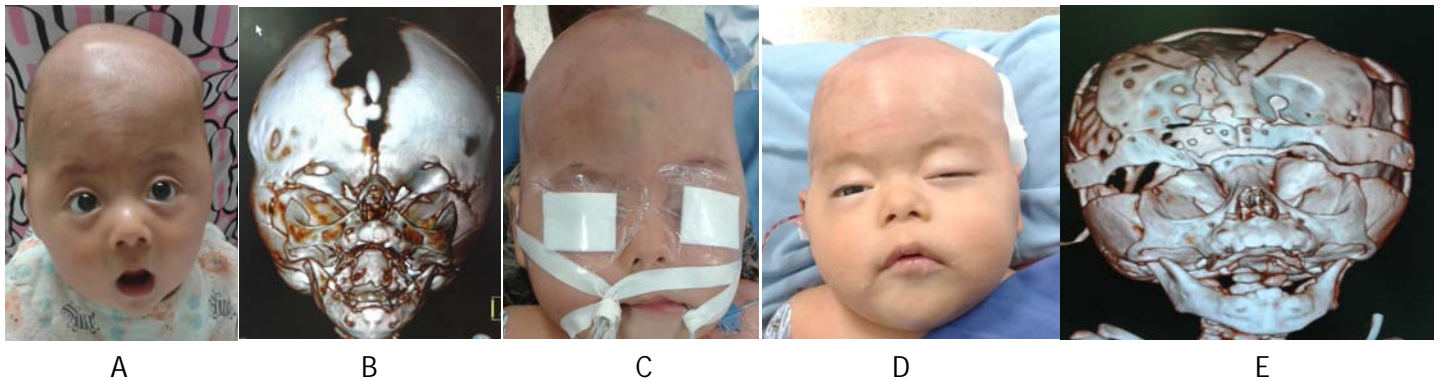


Figura 31.- Braquitricefalia A) Fotografía del paciente vista anterior, se observa aumento del diámetro bitemporoparietal, B) TC 3D AP, ausencia de sutura coronal bilateral e impresiones lacunares óseas por aumento de la presión intracraneal, C) en quirófano, destaca, el crecimiento del cráneo hacia arriba y aplanamiento frontal, D) post-operatorio inmediato, es notable la reducción de la llamada “torre”, E) TC 3D, se realizó intercambio de huesos frontales y avance de la barra orbitaria.

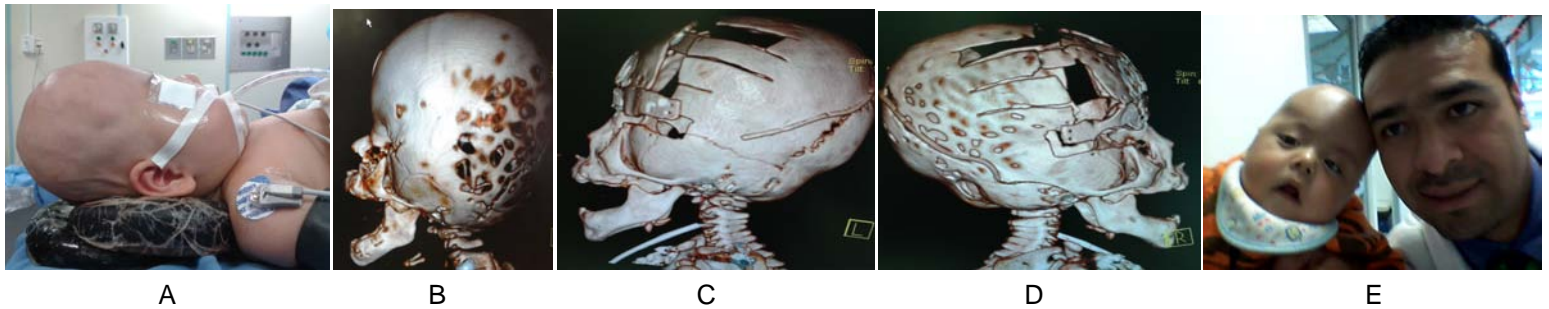


Figura 32.- Braquitricefalia mismo caso que el anterior, A) En quirófano decubito supino vista lateral derecha, se aprecia a la perfección el craneo en forma de torre, B) TC 3D vista lateral izquierda, ausencia de la sutura coronal y craneolacunía compensatoria parieto-occipital ipsilateral, C) TC 3D post-operatorio inmediato vista lateral izquierda, sin craneolacunía, lo que sugiere disminución de la hipertensión intracraneal, D) TC 3D post-operatorio inmediato, vista lateral derecha, se observa el avance fronto-orbitario y osteotomías radiadas parietales, E) fotografía vista anterior del paciente en el momento del egreso

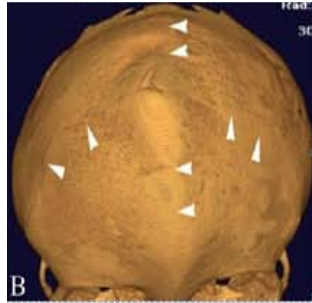
7. Oxicefalia

Se asocia la afectación de múltiples suturas, se presentará hacia el segundo o tercer año de vida a pesar de que los niños nacen con el total de las suturas permeables. Es un padecimiento que predomina en África del Norte. Es vista con relativa frecuencia en las series francesas debido a la alta tasa de inmigrantes de estas regiones. La oxicefalia es un cierre armonioso de todas las suturas de la bóveda craneana, con un cráneo pequeño y redondo, sin especial deformación que frecuentemente presenta hipertensión intracraneana severa en la mayor parte de los casos (61.6%), edema de papila (10%) y atrofia papilar 13%. En pacientes mayores de un año se presenta ceguera y en más de un 50% CI por debajo de 90^{5,23}.



Figura 33.- A) paciente con oxicefalia en la forma típica la cabeza adopta una forma anormalmente alta y cónica a menudo asociada con engrosamiento óseo en la región bregmática encontrándose la frente desplazada hacia atrás. Si el cierre de ambas suturas coronales es muy predominante se producirá una turricefalia que consiste en la cabeza con un diámetro vertical exagerado, con su punto más alto por delante del bregma.

Esta deformación es conocida también con el nombre de acrocefalia. Si por el contrario, en la oxicefalia predomina la afectación de la sutura sagital, la cabeza adoptara una forma mixta entre oxicefalia típica y escafocefalia.



B) TC de cráneo con oxicefalia se observa impresiones digitiformes por cierre de la suturas metópica, ambas coronales y sagital

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

Esta agresividad del padecimiento hace que la cirugía se proponga en el momento que es diagnosticado ^{12,23}.

E. CRANEOESTENOSIS SINDROMATICA MANEJO QUIRÚRGICO

1. Síndrome de Apert

Descrito por Eugene Apert en 1906, es una malformación grave que asocia una faciocraneoestenosis a una sindactilia de las extremidades.

Las suturas estenosadas a nivel de la bóveda son siempre las coronales, respetando la metópica y la sagital; existen informes sobre suturas coronales permeables en el Apert, presentan hipoplasia del maxilar superior, en el caso del Apert esto es generalmente más severo y condiciona siempre a una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática, la cara ancha, la nariz ganchuda e hipertelorismo constante con las comisuras externas de los párpados dirigidas hacia abajo y la inclinación antimongólica de la comisura externa de los párpados. El paladar es ojival y en 27% se presenta una fisura palatina ^{18,31}.

La boca se mantiene abierta por la malformación en sí y por la necesidad de respirar por ésta a causa de las coanas hipoplasia y del maxilar superior³¹. Las suturas estenosadas a nivel de la bóveda son siempre las coronales, respetando la metópica y la sagital; existen informes sobre suturas coronales permeables en el Apert, esto es generalmente más severo y condiciona siempre a una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática, la cara ancha, la nariz ganchuda e hipertelorismo constante

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

Podría haber un factor de peor pronóstico cuantos más dedos estén soldados. Hay una sola uña llamada sinanquia ^{18,31}.

Las anomalías cerebrales son frecuentes, con la presencia de dilatación ventricular casi constante, que para el CHUMP, raramente requiere de derivación del líquido cefalorraquídeo y en cambio en el HIMFG hay tres derivaciones VP de siete casos. Diversos tipos de displasias corticales, trastornos de la migración neuronal, de cuerpo calloso y de septum han sido descritos. Al parecer la presencia de un quiste entre las láminas del septum marca un peor

pronóstico, así como una familia mal integrada. Se informa de un retraso mental en la mayoría de los casos; de 45.5% con IQ >90 disminuye a 7.4% cuando no se descomprimen antes del primer año de vida ^{18,20,31}.

Hay disminución de la audición en 56% e HEC en 45 % de la serie de Centre Hospitalier Universitaire des Enfants Malades Necker de Paris (CHUMP) ²⁰.

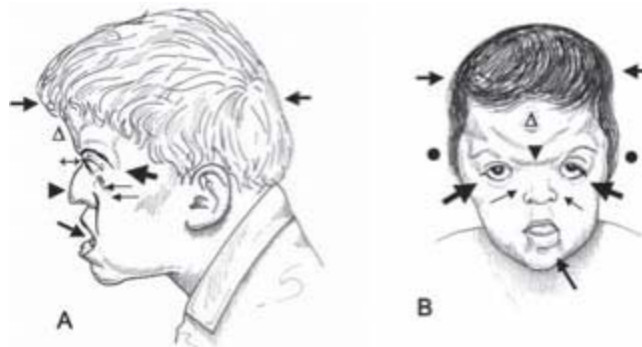


Figura 34.- Enfermedad de Apert

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

Las suturas estenosadas a nivel de la bóveda son siempre las coronales, respetando la metópica y la sagital; en el caso del Apert esto es generalmente más severo y condiciona siempre a una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática, la cara ancha, la nariz ganchuda e hipertelorismo constante con las comisuras externas de los párpados dirigidas hacia abajo y la inclinación anti mongólica de la comisura externa de los párpados. El paladar es ojival y algunos casos presentan fisura palatina. La boca se mantiene abierta por la malformación en sí y por la necesidad de respirar por ésta a causa de la atresia de coanas.

Las anomalías cerebrales son frecuentes, con la presencia de dilatación ventricular casi constante, no progresiva; raramente se requiere de derivación del líquido cefalorraquídeo. Diversos tipos de displasias corticales, trastornos de la migración neuronal, de cuerpo calloso y de septum han sido descritos. ^{6,28,29}.

Las sindactilias y sinanquias son graves e invalidantes, ya que son cutáneas y muchas de las veces también óseas. Afectan generalmente al segundo, al tercero y al cuarto dedos de las 4 extremidades (tipo I) o, en las formas más frecuentes y graves, también está soldado el meñique (tipo II) o los 5 dedos unidos (tipo III).

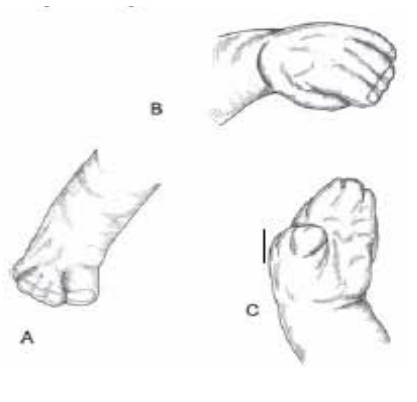


Figura 35.- Sindactilia en Síndrome de Apert. A, B y C) Tipo I: únicamente 3 dedos centrales en 4 extremidades

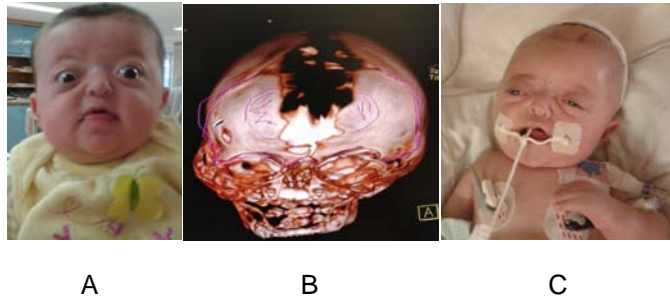


Figura 36.- Síndrome de Apert en masculino de 3 meses de edad. A) Fotografía de frente, destaca el exorbitismo bilateral, B) TC 3D coronal, observe la planeación quirúrgica, los elementos rayados en su interior son los únicos que quedarán en el paciente, C) Fotografía del post-operatorio inmediato, se nota la involución el exorbitismo.

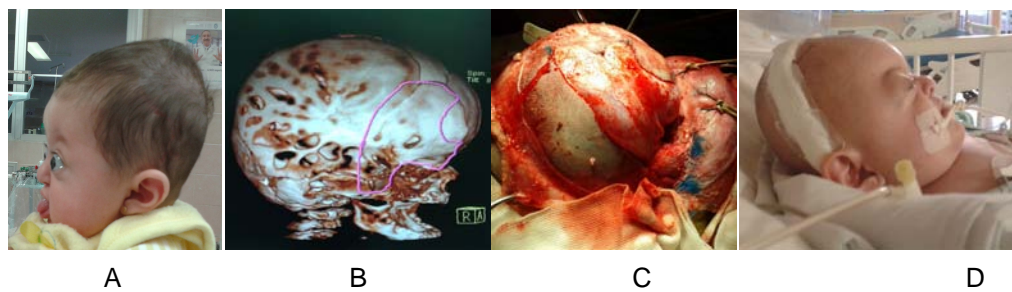


Figura 37.- Síndrome de Apert en masculino de 3 meses. A) Mismo paciente de arriba, aquí perfil izquierdo, B) TC 3D lateral derecha el espacio de contorno marcado es el retirado, C) evento quirúrgico en donde ya es retirado el flap óseo frontal de cada lado, “osteotomía bifrontal flotante”, D) postoperatorio inmediato perfil derecho.

2. Síndrome de Crouzon

Este síndrome fue descrito por Octave Crouzon en 1912, que se caracteriza por una craneosinostosis múltiple generalmente bicoronal y más tardíamente sagital, con una hipoplasia del macizo facial, es la más frecuente de craneoestenosis sindromáticas para la totalidad de las series analizadas^{22,31,36}. Una peculiaridad de este síndrome es que suele ser menos aparente en los primeros meses de vida del niño, para hacerse más patente, sobre todo a partir del primer año de vida³¹. Al nacimiento ya están presentes las deformaciones faciales, pero son leves y es difícil diagnosticar la enfermedad en este momento; ésta va a definirse hacia los 2 años. Existen casos graves que se presentan desde el nacimiento pero son raros^{18,31}.

En la mayoría de las veces se presenta exorbitismo debido al retroceso del maxilar superior y de la frente. En los casos de Crouzon grave el exorbitismo puede ser extremo, poniendo en riesgo el globo ocular. El hipertelorismo es raro, pero hay frecuentemente estrabismo con exotropía por defectos en la inserción de la musculatura ocular externa^{20,22,23,31}. La hipoplasia del tercio medio es constante y de diferentes magnitudes. Hay una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática o, cuando menos, los incisivos se tocan en los bordes libres, lo que provoca diversos grados de prognatismo. La nariz es ganchuda (como de "perico") en la mayoría de los casos.

Se asocia craneoestenosis generalmente bicoronal y posteriormente sagital. Ocurre en 1 de cada 25,000 nacidos vivos y es la común de las craneoestenosis. Es una enfermedad autosómica dominante, con apariciones esporádicas y esta asociada con edad paterna avanzada. Tiene completa penetrancia con expresión variable, relacionado con la mutación FGFR2.

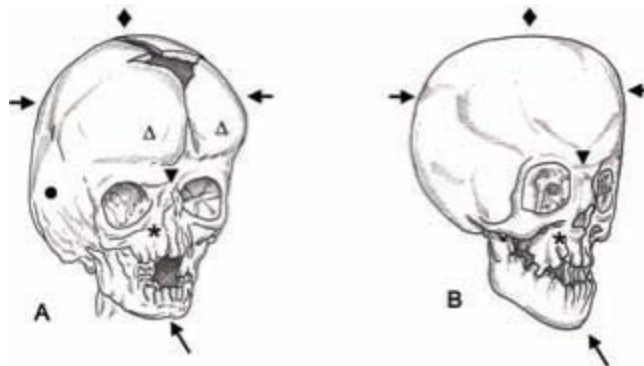


Figura 38.- Tomografía de cráneo (reconstrucción 3D, 3/4 perfil). A) Apert. B) Crouzon. Se observa hipertelorismo (▼), menos marcado en el Crouzon, hipoplasia del maxilar superior con diversos grados de atrofia de coanas (*), inversión de la articulación dentaria debida al retroceso del maxilar superior (↖). En A) se observan, además, la persistencia de sistema suturario sagital (◆), el abombamiento de zonas pterional y parietal (●) y el abombamiento del frontal (Δ) ya que son generalmente cráneos braquicéfalos (→←). En B) se observa que generalmente se cierran tanto las suturas coronales como las sagitales (◆) y la braquicefalia es menos frecuente (→←).

El exorbitismo, debido al retroceso en el maxilar superior y la frente, es clave en el diagnóstico combinado con la sinostosis (usualmente bicoronal), existe una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática o, cuando menos, los incisivos se tocan en los bordes libres, lo que provoca diversos grados de prognatismo. La nariz es ganchuda (como de "perico") en la mayoría de los casos 2AF,9F,26AG.

Es usual, que se realicen exámenes de fondo de ojo frecuentes para buscar papiledema para descartar aumento de la presión endocraneana y consecuente daño neurológico, reflejado en retraso mental, siendo menos frecuentes.

El hipertelorismo es raro, pero hay frecuentemente estrabismo con exotropía por defectos en la inserción de la musculatura ocular externa. Hay una mala oclusión dentaria tipo II (mesio oclusión) con mordida prognática o, cuando menos, los incisivos se tocan en los bordes libres, lo que provoca diversos grados de prognatismo.^{11N,71Z} La nariz es ganchuda (como de “perico”) en la mayoría de los casos. En ocasiones estas craneoestenosis semejan una escafocefalia al nacimiento. La enfermedad es evolutiva y las formas precoces desde el nacimiento son las más graves: aparte de la amenaza a la integridad del ojo se presenta insuficiencia respiratoria por la estrechez de las fosas nasales debida a la hipoplasia del macizo facial, especialmente de los maxilares superiores y las coanas. Esta característica puede propiciar infecciones respiratorias recurrentes ^{22, 23,31}.

Es una malformación agresiva que en 68.6% de los casos presenta hipertensión intracraneana, edema de papila en 17% y atrofia óptica en 3.4%. La hidrocefalia, al parecer de causa venosa, se presenta en 25% de los casos debido a la estrechez de los agujeros rasgados posteriores o por la compresión de las amígdalas cerebelosas herniadas. El cerebro debe ser descomprimido antes del primer año de vida para evitar una disminución del cociente intelectual ya que, de 80% con coeficiente intelectual (IQ) >90, puede disminuir a 65.6% ²⁰. Se puede asociar con anomalías vertebrales cervicales de tipo Klippel-Feil y con la acantosis nigricans, debida a una mutación genética en el gen FGFR3.



A

B

Figura 39.- Síndrome de Crouzon

- A) vista de frente donde se observa hipertelorismo, retroceso maxilar superior y la frente.
- B) B) vista sagital se observa el prognatismo, nariz en gancho, presenta craneoestenosis con braquicefalia.

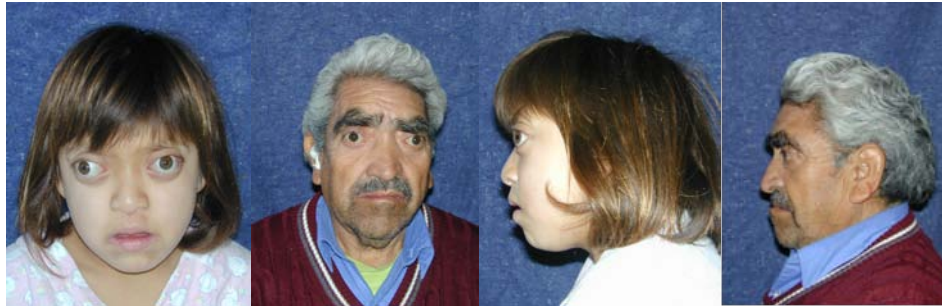


Figura 40.- .Síndrome de Crowzon femenina de 9 años con antecedente de padre con síndrome de Crowzon HIMFG 2010

3. Síndrome de Pfeiffer

Es un síndrome de relativamente reciente descripción. R. Pfeiffer lo informó en 1964 y consiste en una braquicefalia, con la estenosis de las suturas coronales y la sagital, asociada a sindactilias membranosas en manos y pies; como dato característico presenta los pulgares y los grandes 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. Presenta el maxilar superior hipoplásico, con hipertelorismo, inclinación antimongólica de la comisura externa de los párpados, exorbitismo que puede ser severo, con la imposibilidad para el cierre de los párpados y estrabismo por exotropía, por las mismas causas que en la enfermedad de Crowzon ^{6, 28, 29, 31}.

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. ³¹

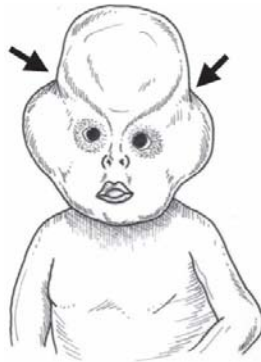


Figura 41.- Síndrome de Pfeiffer Tipo II Cráneo en trébol.

Severa craneoestenosis, en donde se cierran la totalidad de las suturas de la bóveda craneana. Constituye una urgencia quirúrgica por su agresividad para el cerebro. Las partes hundidas (↘↙) corresponden a las suturas estenosadas y existen diversos grados de exorbitismo ³¹.

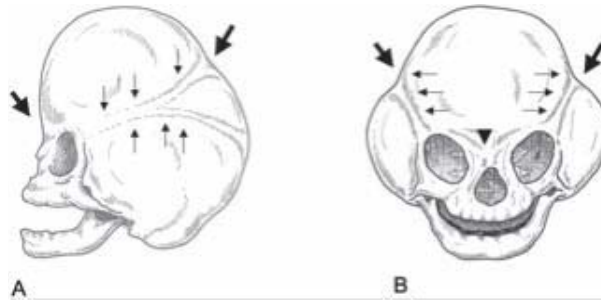


Figura 42. Tomografía de cráneo en trébol (TC reconstrucción 3D) Boletín Medico Hospital Infantil México 2011; 69(5): 333-348 Dr. Fernando Chico Ponce de León.

A) Vista lateral.

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

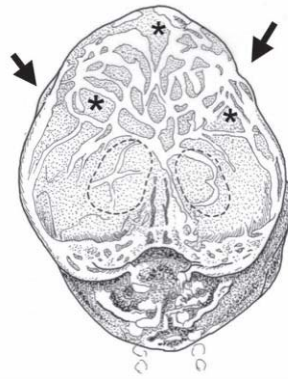


Figura 43.- Radiografía de cráneo en trébol

Cráneo reticular que frecuentemente se observa en los casos de cráneo en trébol. La retícula obedece a la enfermedad del hueso y es agravada por la severa hipertensión intracraneana que suele acompañar a estos casos. La línea punteada perfila las órbitas. Estrictiones que se forman a nivel de las suturas, dando la característica forma de trébol (↘↙); algunas fosas circunscritas por la retícula (*).

Es una enfermedad autosómica dominante con penetrancia completa y expresibilidad variable. Cohen describió una clasificación de Pfeiffer en 3 tipos: 1) tipo I, la forma clásica, esporádico o autosómico dominante; 2) tipo II, con cráneo en trébol, muy frecuentemente acompañado por malformaciones cerebrales; y 3) tipo III, como el tipo II pero sin cráneo en trébol. 2AF,9F,26AG Presenta el maxilar superior hipoplásico, con hipertelorismo, inclinación anti mongólica de la comisura externa de los párpados, exorbitismo que puede ser severo, con la imposibilidad para el cierre de los párpados y estrabismo por exotropía, se presentan diversos tipos de problemas cerebrales, como la hidrocefalia, el descenso de las amígdalas cerebelosas y anomalías del retorno venoso por la estrechez de los agujeros rasgados posteriores ^{6,28,29}.

Los pabellones auriculares se encuentran bajos y existe hipoplasia del maxilar superior, en ocasiones con atresia coanal, calcificación de los anillos traqueales y malformaciones vertebrales, cervicales y sacro coccígeas.

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 ^{18,31}.

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

Se recomienda un diagnóstico preciso, si es posible antenatal, para pensar en los eventuales tratamientos quirúrgicos que deben de ser lo más precoces posibles. Se sabe que el tratamiento radical desde temprana edad reduce las secuelas que esta malformación condiciona, cuando no es tratada de manera precoz y efectiva. Se puede asociar con la enfermedad de Crouzon en sus formas más graves, y también con los síndromes de Saethre-Chotzen, Pfeiffer, Apert y en el enanismo tanatofórico; este último, como su nombre lo indica, no es compatible con la vida. ^{31, 46, 47}.

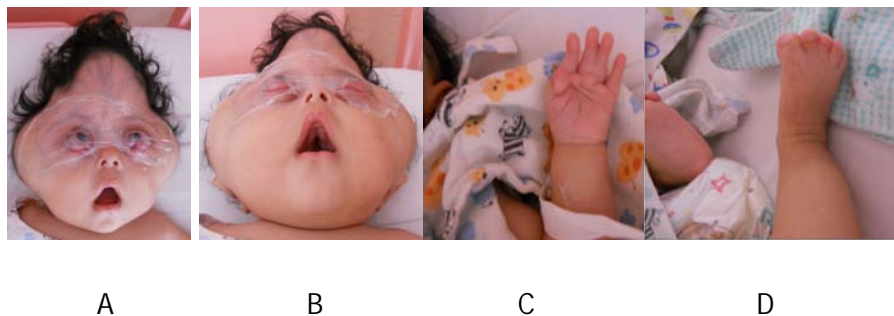
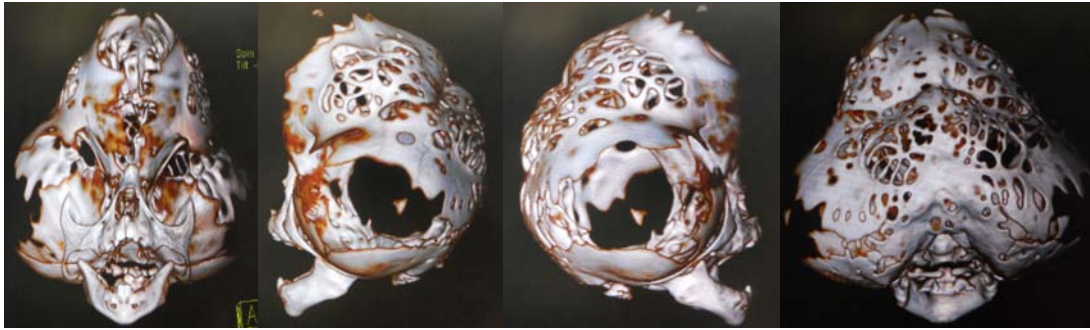


Figura 44.- Cráneo en trebol en síndrome de Pfeiffer A) Fotografía de frente, observe la compresión craneal por cierre de suturas, B) Vista tangencial, destaca el exorbitismo severo y se observa paladar hendido, C) en las manos se aprecia sindactilia, D) el pie con 3 dedos centrales



A

B

C

D

Figura 45.- Cráneo en trébol en síndrome de Pfeiffer, misma paciente del caso anterior, TC 3D, observe la forma de malla en retícula con sus fosas circunscritas y las estrecheces formadas a nivel de las suturas dando la característica forma de trébol, A) Vista de frente, B) lateral izquierda, C) lateral derecha, D) Vista posterior.



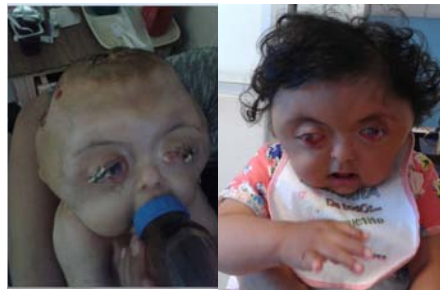
A

B

C

D

Figura 46.- Evento quirúrgico A) Fotografía tangencial en decúbito prono, nótese la marcada compresión en anillo del área frontal, B) Vista lateral izquierda, marcaje en zig-zag, C) Se muestran las espículas óseas que se introducen en el parénquima, D) con las espículas se realizaron islotes óseos para facilitar la remodelación craneal



A

B

Figura 47.- A) Postoperatorio inmediato y mediano después de 5 intervenciones, B) postoperatorio tardío, control a un año.

4. Síndrome de Saethre Chotzen

La primera descripción fue realizada por el neurólogo noruego Haakon Saethre en 1931 y el psiquiatra alemán F. Chotzen en 1932. Este síndrome tiene todas las características del síndrome de Apert, pero sin la presencia de maloclusión dentaria tipo III, por lo que también se le conoce como Apert alto. La herencia autosómica dominante parece evidente, con alto grado de penetración y expresividad variable y sindactilia ^{20,23,31}.



Fig. 48. Síndrome de Saethre Chotzen tiene todas las características del síndrome de Apert, pero sin la presencia de maloclusión dentaria tipo III.

Craneosinostosis neurodesarrollo y alteraciones electroencefalográficas.

Ya se comentó que el cráneo tiene dos pares de suturas, la coronal y lambdoidea; así como dos suturas simples, la metópica y sagital; las cuales poseen acrecentamiento armónico. Es conocido que este desarrollo infantil craneal está íntimamente relacionado con el crecimiento del cerebro, el cual, se estima cercano a un 40% comparativo al del tamaño adulto en el recién nacido de término y a los 9 años de edad, el cerebro y cráneo alcanzan una madurez del 90%. ³⁷

Las craneoestenosis, también llamado craneosinostosis, representan el cierre, la osificación y la esclerosis de una o más suturas del cráneo, ya sea de la bóveda o de la base, que 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. ⁵

Existen varios reportes de frecuencias, sin embargo la incidencia de craneosinostosis se cree aproximada en 1/2000 a 1/4000 niños, con etiología aun desconocida. ^{38,39,40,41,42}

El tratamiento quirúrgico se sugiere precoz, en los primeros meses de vida, para corregir la alteración estética, y prevención de complicaciones derivadas de la limitación del crecimiento rápido del cerebro tales como hipertensión endocraneana, atrofia de papila con ceguera, epilepsia y retraso madurativo. ^{39,41,42} Se cree que una cirugía aplicada más tardíamente puede conducir a una mayor probabilidad de retraso en el neurodesarrollo, sin embargo esta hipótesis no puede ser concluyente utilizando datos transversales. ⁴²

Tradicionalmente, se cree que los infantes con craneosinostosis tienen funciones cognitivas y desarrollo cerebral normales que pueden ser negativamente afectadas tras la restricción causada por la limitación en el crecimiento dado el cierre prematuro de las suturas craneales, es por ello que se recomienda un esfuerzo para maximizar la oportunidad para condicionar un crecimiento cerebral normal para un desarrollo cognitivo máximo.³⁷ Kapp y Simmon encontraron que la mayoría de los niños con craneosinostosis simple y no sindromática tenían un desarrollo mental dentro de la normalidad para sus edades, sin embargo, una alta tasa de desordenes del aprendizaje fue identificada. Similar a los hallazgos de Kapp - Simmon, son los de Magge y colaboradores quienes mencionan que hasta 50% de los niños con craneosinostosis sagital no sindromática tienen dificultades en el aprendizaje que afectan lectura o habla; sin embargo, estos niños también caen en rango normal de inteligencia.³⁷

En contraste a los estudios de Kapp - Simmon y Magge; Warchausky y el estudio dirigido por Da Costa no encuentran diferencia cognitiva en el desarrollo motor y cognitivo entre los niños con craneosinostosis metópica no tratada y pacientes normales. Aunado a esto, la severidad de la sinostosis parece no influenciar de manera negativa en el desarrollo.

Por otro lado, Cohen y colaboradores, realizan un estudio buscando evaluar el efecto de la intervención quirúrgica en estos pacientes con craneosinostosis no sindromática en cuanto al desarrollo cognitivo. Las mejoras en la función motora fue encontrada en el año inmediato posterior a la cirugía, sin embargo el retraso en la función mental permaneció. No hubo una correlación entre la edad del paciente al momento de la cirugía y los resultados posteriores.³⁷

Además del retraso cognitivo, es sabido que parte del abanico de complicaciones desencadenadas por el cierre prematuro de las suturas craneales se encuentra la epilepsia.³⁹ Estas crisis convulsivas además son tan comunes en la infancia como sus etiologías. Dentro de estos diversos orígenes se encuentran trastornos metabólicos, malformativos y desordenes genéticos, los cuales tienen gran impacto en su pronóstico.⁴⁵

Uno de los síndromes craneoestenóticos con más asociaciones a epilepsia es el de Muenke, con una incidencia de 1/30 000 nacimientos y que representa un patrón autosómico dominante. La sutura más afectada es la coronal bilateral más frecuentemente. Este síndrome es debido a una mutación en el gen que define el factor de crecimiento de fibroblastos 3.⁴³

Es necesario el ampliarlos estudios para evaluar la incidencia de trastornos neurofisiológicos condicionados por el cierre prematuro de las suturas craneales, así como estudios comparativos.

ANTECEDENTES

- Se realizó revisión retrospectiva en 789 publicaciones en pacientes con síndrome de Muenke menores de 5 años en donde se encontraron 7 pacientes con trastornos electroencefalográficos y 5 de ellos con epilepsia, para determinar la participación del FGFR-3., publicado en pediatric neurology en el año 2012 (43).
- Se realizó estudio en 10 años (1998-2008) multicéntrico en 38 pacientes con trigonocefalia para evaluar índice de severidad en el desarrollo cognitivo mediante distancias tomográficas comparativas con la calificación neurocognitiva de los pacientes, publicado en neurosurgery año 2008 (44).
- Se estudiaron durante 10 años los factores determinantes que se encuentran involucrados en las alteraciones neurocognitivas entre los pacientes con plagiocefalia deformacional, publicado en el año 2005 en la revista Journal Developmental Pediatric (40).
- Los doctores Renier E. Arnaud y D. Marchac, em el año 2006, terminan estudio a 1417 niños para demostrar proporción del cociente de madurez cerebral y el coeficiente intelectual mayor de 90 en el avance del tratamiento según el tipo de craneoostenosis, publicado en neurochirurgie (14).
- * No se encuentra ninguna publicación basada en trastornos electroencefalográficos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

- Durante años, se han realizado intervenciones quirúrgicas por cirujanos reconstructivos para remodelación estética, y/o neurocirujanos, a pacientes con craneoostenosis para evitar retraso en el desarrollo psicomotor, alteración de la conducta y/o epilepsia.
- Sin embargo, pocos han sido los estudios demostrativos de las funciones neurocognitivas, como la motricidad, lenguaje y el complejo personal-social de los pacientes con éste padecimiento (ref CHUNP).
- Dada la alta frecuencia de estos padecimientos en nuestro medio, y la poca información internacional al respecto, consideramos, como un problema, el aclarar los registros EEG, pre y postoperatorios. Es menester, analizar el comportamiento de la función cognitiva en los pacientes con craneoostenosis, aunado a las alteraciones electroencefalográficas en los periodos pre y postoperatorios y fundamentar los cambios evidentes que conlleva el realizar el evento quirúrgico adecuado de forma oportuna.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Los pacientes con craneoestenosis sindromáticas y no sindromáticas, con trastornos electroencefalográficos y/o alteraciones del neurodesarrollo, mejoran su trazo EEG, después de la descompresión cerebral, realizada en el departamento de neurocirugía del hospital infantil de México Federico Gómez?

JUSTIFICACIÓN

El HIMFG es el Instituto Nacional de Salud que posee la más grande serie de craneoestenosis, diagnosticadas y operadas, a nivel nacional. Este simple motivo justifica ampliamente cualquier aproximación científica al problema, ya que nos hemos constituido en expertos de éste.

La sinostosis del cráneo que conlleva a la estenosis del mismo, es una patología de las más frecuentes en la edad pediátrica, que requiere en su mayoría de un diagnóstico temprano y corrección inmediata de la HEC.

La HEC provoca comorbilidades, en su mayoría irreversibles y graves en un momento crítico del neurodesarrollo, de las más graves, retraso en el desarrollo psicomotor, en algunas ocasiones de forma profunda y que no permite el desarrollo intelectual del niño(a), provocando la necesidad de la inversión de grandes recursos económicos en una enfermedad, que en la mayoría de las craneoestenosis pueden prevenirse.

Dentro de lo que se debe a las alteraciones de la agudeza visual, está bien establecido y suficientemente estudiado, que la afectación a éste sentido, también se puede evitar con una cirugía temprana, de lo contrario, éstos pacientes llegan a sufrir, en el menor de los casos, de diversos grados de disminución de visión, y en casos avanzados, la pérdida de ésta, que es muy importante para el desarrollo del ser humano y el desarrollo intelectual del individuo.

Es el electroencefalograma, uno de los más baratos e inocuos métodos para apreciar la función del cerebro, la electrogénesis, en esta patología, específicamente hablando de los trastornos electrofisiológicos, que nos demuestra éste estudio. Las manifestaciones epilépticas, se puede decir con seguridad, afectan el desarrollo personal, intelectual y laboral de los pacientes, estigmatizando de forma profunda e irreversible a estos pacientes.

La necesidad de realizar estudios que aborden el tratamiento oportuno de ésta patología y el control postoperatorio es innegable, si bien, ya he citado abundantes antecedentes claramente fundamentados, de la necesidad de realizar electroencefalograma preoperatorio.

Este trabajo, pretende científicamente, iniciar las bases para estandarizar protocolos para evaluar desde un punto de vista electroencefalográfico, la efectividad del tratamiento quirúrgico de la descompresión cerebral, en éstas patologías. Es fundamental, así mismo, realizar protocolos de seguimiento, que tengan un nivel de evidencia suficientemente alto, a través del tiempo, para comprobar la eficiencia de la cirugía, a largo plazo.

OBJETIVOS

- Objetivo general:
- Evaluar la eficacia de la cirugía consistente en descrompresión cerebral, en los pacientes con craneoestenosis que presentan alteraciones electroencefalográficas, y la eventual disminución o desaparición de estas alteraciones
- Objetivo específico:
- Comparar la calificación del cociente de madurez cerebral previo a la cirugía y postoperatoria.

HIPÓTESIS

Los pacientes con craneoestenosis sindromáticas y no sindromáticas que presentan trastornos electroencefalográficos y/o alteraciones del neurodesarrollo, deben mejorar posterior al evento quirúrgico de descrompresión cerebral, ya que el procedimiento quirúrgico va encaminado a liberar presión intracraneana aumentada, y con ello, mejorará la actividad electrofisiológica cortical, y secundariamente se evitará epilepsia, retraso en el desarrollo psicomotor, alteraciones de la conducta y trastornos visuales.

MÉTODOS

- Tipo de estudio: Transversal prospectivo.
- Se seleccionaron los pacientes con craneoestenosis que no han sido intervenidos y que cuenten con trastorno electroencefalográfico simultáneo con alteración del neurodesarrollo.
- Se les realizó estudio electroencefalográfico en sueño fases I Y II y basales (vigilia) además de evaluación del neurodesarrollo, todo esto previo al evento quirúrgico.
- Una vez habiendo transcurridos 6 semanas posterior a la cirugía de descrompresión cerebral, se sometieron a nuevo estudio electroencefalográfico en las mismas modalidades junto con la valoración neurocognitiva.
- Se compararon resultados del periodo preoperatorio con el periodo postoperatorio

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para las variables demográficas, se utilizaron medidas de tendencia central: porcentajes, medias, medianas, desviación estándar (DE).

Para las variables numéricas, se utilizó T student y para las variables categóricas X², y se correlacionaron a través de ANOVA.

Se consideró estadísticamente significativo el valor de $p < 0.05$.

Se utilizó el programa spss version 20.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

CONCEPTUAL

CRANEOESTENOSIS.- Las craneoestenosis, o craneosinostosis, definidas como el cierre, la osificación y la esclerosis de una o más suturas del cráneo, ocasionan diferentes grados de compresión cerebral, hipertensión intracraneana y deterioro del cociente intelectual y la visión del niño. (5)

EDAD.- Con origen en el latín "aetas", es un vocablo que permite hacer mención al tiempo que ha transcurrido desde el nacimiento de un ser vivo.

SEXO.- Es el conjunto de características físicas, biológicas, anatómicas y fisiológicas de los seres humanos, que los definen como hombre o mujer. El sexo viene determinado por la naturaleza, es una construcción natural, con la que se nace.

OPERACIONAL

CRANEOESTENOSIS.- De acuerdo al tipo de craneoestenosis, se presenta un trazo electroencefalográfico acorde al sitio de compresión cortical.

EDAD.- Los pacientes que incluimos en el presente trabajo (17), la mayoría (15 = 88.23%) son mayores de 1 año de edad.

SEXO.- De los pacientes incluidos en nuestro estudio, predominó el sexo hombre (H:M = 1.12:1)

TIPO

CRANEOESTENOSIS: Cualitativa.

EDAD: Cuantitativa discreta.

SEXO: Cualitativa dicotómica.

ESCALA DE MEDICIÓN

CRANEOESTENOSIS: Sindromática y no sindromática.

SINDROMÁTICAS: Crouzón, Apert, Pfeiffer.

NO SINDROMÁTICAS: Escafocefalias tempranas y tardías, plagiocefalias, braquitricefalias, trigonocefalias, complejas.

EDAD: Meses y años.

SEXO: Mujer y Hombre.

RESULTADOS

En el Hospital Infantil de México durante el año 2014 y 2015 en el departamento de neurocirugía se realizaron 44 descompresiones cerebrales, con el diagnóstico de craneoestenosis sindromática y no sindromática. De estos procedimientos, 27 pacientes (61%) a los que se les realizó la descompresión cerebral, no presentaron alteraciones del trazo electroencefalográfico, por el contrario, 17 pacientes (39%) a los que se les realizó descompresión cerebral, resultaron con trastornos electroencefalográficos antes del procedimiento quirúrgico.

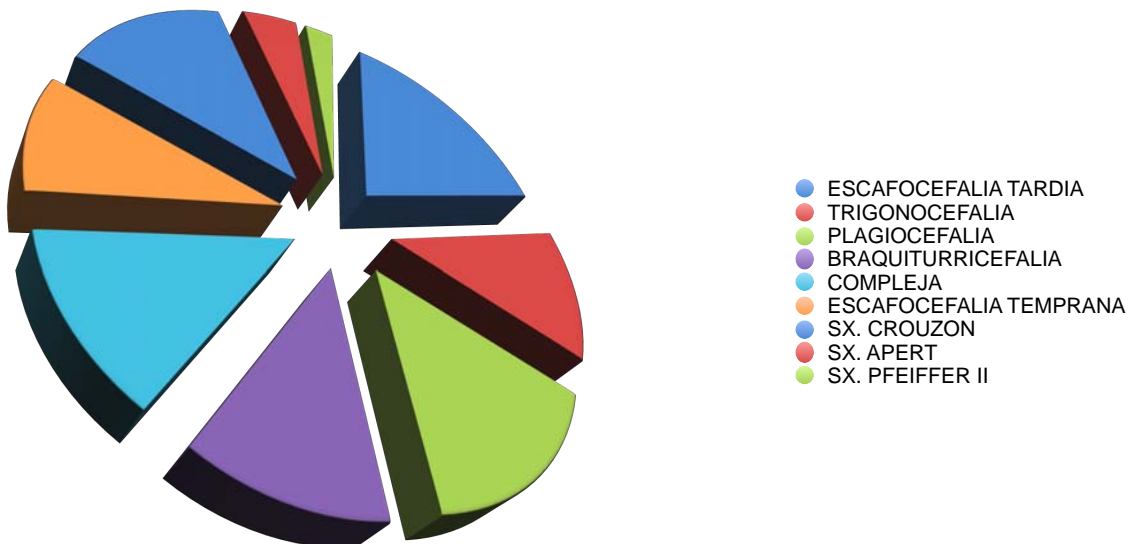
De los pacientes que se sometieron a descompresión cerebral en el año 2014 y 2015, 22 fueron hombres (50%) y mujeres (50%)

La edad media fue de 1.95 años, mediana de 1 año, desviación estándar (DE) 3.35 años, con un mínimo de 2 meses y máximo de 17 años.

De acuerdo al tipo de craneoestenosis, encontramos que, para escafocefalia tardia hubo 8 pacientes (18.18%), trigonocefalia 5 pacientes (11.36%), plagiocefalia 7 pacientes (15.94%), braquitricefalia 5 pacientes (11.36%), compleja 5 pacientes (11.36%), escafocefalia temprana 4 pacientes (9.09%), Sx Crouzon 6 pacientes (13.63%), Sx Apert 3 pacientes (6.81%), y Sx Pfeiffer II 1 paciente (2.27%). GRAFICA 1

GRAFICA 1

TIPO DE CRANEOESTENOSIS



De los 17 pacientes que se sometieron a descompresión cerebral y que tenían trastornos en el trazo electroencefalográfico antes de la cirugía, nueve fueron hombres (52.9%), ocho fueron mujeres (47.1%)

En cuanto a la edad, la edad media fue de 2.6 años, con una DE 2.35 años y una varianza de 5.5 años

En relación a los diagnósticos de los pacientes que presentaron alteraciones EEG pre-quirúrgicos el que más predominó fue, la escafocefalia tardía (4 pacientes con un 23.5%) y de las sindrómicas el Sx de Crouzon fue el más frecuente (4 pacientes con un 23.5%).

De los 17 pacientes con trastornos electroencefalográficos, 7 presentaba retraso en el desarrollo psico-motor, en seis casos hubo mejoría de éste.

CUADRO 6. PACIENTES CON ALTERACIÓN EEG Y COCIENTE DE MADUREZ CEREBRAL EN EL PREOPERATORIO Y RESULTADOS POSTOPERATORIOS

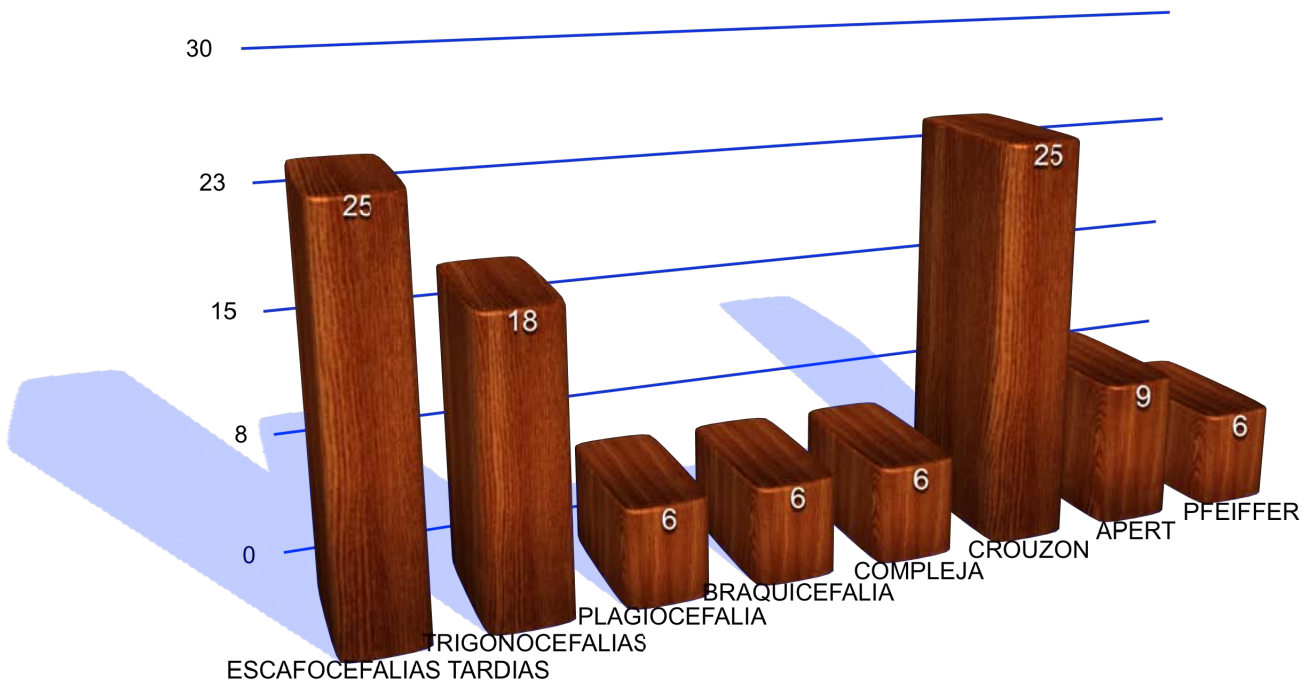
TIPO	N	%	CAMBIOS EEG PRE QX	MEJORIA DE CAMBIOS DEL EEG POST QX	COCIENTE DE MADUREZ CEREBRAL PRE QX IQ<90	COCIENTE DE MADUREZ CEREBRAL POST QX IQ>90
Escafocefalia tardía	4	24.5	4	4	2	2
Trigonocefalia	3	18	3	3	1	1
Plagiocefalia	1	6	1	1	0	0
Braquiturricefalia	1	6	1	1	0	0
Compleja	1	6	1	1	1	1
Sx de Crouzon	4	24.5	4	4	0	0
Sx de Apert	2	9	2	2	2	2
Sx de Pfeiffer2	1	6	1	0	1	0
TOTAL	17	100	17	16	7	6

p = 0.02

De los 17 pacientes que tuvieron cambios en el EEG, 16 pacientes (94%) tuvieron modificaciones hacia la mejoría en el trazo electroencefalográfico, simultáneamente a la evaluación del cociente de madurez cerebral, solamente 1 paciente (6%) no presentó mejoría en los cambios EEG, resultados con una p=0.02 (estadísticamente significativa)

GRAFICA 2.

CRANEOESTENOSIS CON CAMBIOS EEG y NEURODESARROLLO PREQX



Solamente un paciente de seis meses con Sx de Pfeiffer tipo II, persistió con alteraciones en el trazo electroencefalográfico y del cociente de madurez cerebral. Resultados con diferencia estadísticamente significativa

DISCUSIÓN

Nos hemos percatado de que el trastorno electroencefalográfico no aparece en forma simultánea con alteración del neurodesarrollo.

En primera instancia, somos el primer centro hospitalario que realiza este estudio a nivel mundial (revisado en pub-med, medigraphics y CONRICyT), y es de suma importancia obtener la información base, que dará pauta para realizar protocolos, sin embargo nos encontramos en un Instituto Nacional de Salud, que tiene los recursos humanos y materiales, para llevar a cabo estas investigaciones.

En segundo término, sabemos que la actividad neurofisiológica alterada, acarreará ciertos problemas del desarrollo, por el simple hecho del daño cortical secundario a la compresión cerebral que ocasiona las craneoestenosis.

Es de saber, que las valoraciones del desarrollo tienen límites en cuanto a grupos de edades, es decir, los pacientes menores de 7 años, se les realizan pruebas específicas del desarrollo, como Bayley III ⁵⁰, Batelle ⁵¹ y Gesell ⁵⁵, ésta última, la más usada, publicado desde 1967, específicamente para niños de 1 a 4 años de edad, (rango de edades de nuestros de pacientes), que incluyen el área psicomotriz, lenguaje y adaptativa (complejo bio-psio-social), y que el resultado de ésta evaluación arroja el porcentaje del cociente de madurez cerebral, y no el de coeficiente intelectual, ya que en un paciente de 3 meses de edad, es imposible evaluar el lenguaje, aunado a esto sabemos que un niño de 7 años que comienza la educación básica, podrá desarrollar ecuaciones matemáticas sencillas y por lo tanto se somete al concepto de coeficiente intelectual, que, la imposibilidad o dificultad de llevar a cabo tales ecuaciones, resultará en un coeficiente intelectual deficiente.

Por lo tanto, nuestros pacientes (17 casos) que tuvieron trastornos electroencefalográficos y solo 7 de ellos presentaron de forma simultánea alteraciones del neurodesarrollo, (y mejoraron calificación de cociente de madurez cerebral post-operatorio), podemos decir con toda seguridad, que al haber revertido el trazo electroencefalográfico anormal, podrá tener una escala del desarrollo al 100% que incluya los elementos motricidad, lenguaje y área adaptativa en el futuro, y esto se podrá evaluar a partir de los 7 años y el resultado será fidedigno.

CONCLUSIONES

De los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez que se presentaron con alguna craneoestenosis en el tiempo que duró el estudio, sólo el 39% de nuestros pacientes, presentó alteraciones electroencefalográficas y el 16% cociente de madurez cerebral < 90, de los cuales, fue contundente, que al recibir el tratamiento quirúrgico, estas alteraciones (ambas) desaparecen. Sólo un paciente con Sx de Pfeiffer tipo II, que representó el 6% de la muestra, continuó con trastorno electroencefalográfico y alteraciones del neurodesarrollo, a ello, es importante recalcar, que la descompresión cerebral oportuna, es un procedimiento del cual se tendrá que verificar su funcionalidad hasta los 5 años de edad, donde el crecimiento del volumen cerebral se acerca a un 97% aproximadamente, por lo que, las técnicas quirúrgicas actuales, están encaminadas a evitar la recidiva precoz y mejorar en forma secundaria el resultado estético.

LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

No se puede realizar estudio de "casos y controles", ya que sería necesario dejar a pacientes sin realizarles cirugía de descompresión cerebral, para tenerlos como controles, y es potencial riesgo de que desarrollen trastornos electroencefalográficos y/o alteraciones del neurodesarrollo, y por cuestión ética y legal, todos nuestros pacientes fueron sometidos a dicho evento quirúrgico.

CRONOGRAMA DEL ACTIVIDADES

Actividad	Mayo -Diciembre 2014	Enero 2015	Febrero 2015	Marzo 2015	Abril 2015	Mayo - Junio 2015
Elaboración de protocolo.	*****					
Aprobación y planeación.	*****					
Recolección de datos	*****	*	*	*	*	*
Obtención de resultados	*****	*	*	*	*	*
Análisis estadístico				*	*	*
Obtención de resultados						*
Publicación de resultados						*

SOPORTE BIBLIOGRÁFICO

1. 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.
2. Chico-Ponce de León F, Castro-Sierra E, Goodrich JT. Techniques of cranial surgery & neuroanatomy in Mexico City, XVI Century. México: Laboratorios Bioquimed; 2004. pp. 124.
3. Walker, A.E.: A history of neurological surgery. The Williams and Wilkins Company, Philadelphia, 1951.
4. Chico F. Historia de la cirugía de cráneo de los tumores cerebrales y de la epilepsia en México. *Neurocirugía*. 2009; 20: 388-399.
5. Chico-Ponce de León F, Craneoestenosis I *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* 2011;68(5): 333-348
6. Clemente Heimerdinger A, Briceño-Iragorry L, editores. Colección Razetti. Volumen VII. Caracas: Editorial Ateproca; 2009.p.467-516.
7. Kinsman SL, Johnston MV. Congenital anomalies of the central nervous system. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia, EUA: Saunders Elsevier; 2007:chap 592.
8. Ridgway E., Weiner H. Skull Deformities, *Clínicas Pediátricas de Norteamérica*, 2004;51:359-387
9. Derderian C, Seaward J. Syndromic craniosynostosis. *Semin Plast Surg.* 2012; 26 (2): 64-75.
10. Goodrich JT, Staffenberg DA. *Plastic Techniques in Neurosurgery*. Segunda edición. Estados Unidos. Thieme Medical Publishers; 2004.
11. Thompson DNP, Hayward RD Craniosynostosispathophysiology, clinical presentation, and investigation. En: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M, eds. *Pediatric Neurosurgery*.London: Churchill Livingstone; 1999. pp. 275-290.
12. Renier D, Saint-Rose C, Marchac D. Intracranial pressure in craniostenosis. 302 recordings. En: Marchac D, ed. *Craniofacial*
13. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Classification des craniosténoses. *Neurochirurgie*. 2006; 52 (Pt 2): 200-227.
14. Renier D. Intracranial pressure in craniosynostosis: pre-and post operative recordings. Correlation with functional results. En: Persing JA, Edegerton MT, Jane JA, eds. *Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniosynostosis*. Baltimore:Williams & Wilkins; 1989. pp. 259-263.
15. Moss ML. The pathogenesis of premature cranial sinostosis in man. *Act Anat* 1959;37:351-370.
16. 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.
17. Graham JM Jr., De Saxe M, Smith DW. Sagittal craniostenosis: fetal head constraint as one possible cause. *J Pediatr* 1979;95:747-750.
18. Posnick JC. Trigonocephaly: metopic synostosis. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp.162-198.

19. Posnick JC. Posterior plagiocephaly: unilateral lambdoid synostosis and skull molding. En: Posnick JC, ed. Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults. Volume One. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. pp. 231-248.
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. Denis D, Duffier JL, Genitori L, Renier D, Saracco JB. Plagiocéphalie et strabisme. *Ophthalmologie* 1991;5:415-419.
22. Limón-De Brown E, Ortiz-Monasterio F, Feldman MS. Strabismus in plagiocephaly. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988;25:180-190.
23. Renier D, Saint-Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 1982;57:370-377.
24. Testut L. Tratado de anatomía humana. Tomo I. Barcelona: Salvat; 1968.
25. Farfán A. Tractado breve de anothomia y cirugía, México. En: Casa de Antonio Ricardo, México, 1579. (Fotocopia de la Biblioteca "Nicolas León", de la Universidad Nacional Autónoma de México). México; 2001
26. Dhellemmes P, Pellerin P, Lejeune P, Lepoutre F. Surgical treatment of trigonocephaly. Experience with 30 cases. *Childs Nerv Syst* 1986;2:228-232.
27. Jiménez DF, Barone CM. Endoscopic techniques for craniosynostosis. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 2010;18:93-107.
28. Jiménez DF, Barone CM. Multiple-suture nonsyndromic craniosynostosis: early and effective management using endoscopic techniques. *J Neurosurg Pediatr* 2010;5:223-231.
28. Bei M, Peters H, Mass RL. The role of PAX and MSX genes in craniofacial development. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: Saunders; 2002. pp. 101-112.
29. Flores de Sarnat L. Avances en craneosinostosis. *Rev Mex Neuroci* 2003;4:63-74.
31. Chico-Ponce de León, F. Craneoostenosis. II. Análisis de las craneoostenosis sindromáticas y diferentes tipos de tratamiento; *Boletín Medico Hospital Infantil de México*; 2011;68(6):409-418
32. Renier D. Intracranial pressure in craniosynostosis: pre-and post operative recordings. Correlation with functional results. En: Persing JA, Edegerton MT, Jane JA, eds. *Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniosynostosis*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989. pp. 263-269.
33. 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.
34. Esparza J, Muñoz MJ, Hinojosa J, Romance A, Muñoz A, Méndez MD. Operative treatment of the anterior synostotic plagiocephaly: analysis of 45 cases. *Childs Nerv Syst* 1998;14:448-454.
35. Esparza J, Romance A, Muñoz MJ, Hinojosa J, Sánchez-Aniceto G, Muñoz A. Cirugía craneofacial. Craneosinostosis, dismorfias craneofaciales e hipertelorismo orbitario. En: Villarejo F, Martínez-Lage JF, eds. *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid: Ergón; 2001. pp. 110.
36. Cinalli G, Saint-Rose C, Kollar EM, Zerah M, Brunelle F, Chumas P, et al. Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998;88:209-214.
37. Koh J., Gries H. Perioperative Management of Pediatric Patients with Craniosynostosis. *Anesthesiology Clin*. 2007; (25): 465-481

- 38 Ruiz S, Starr J, Lin H, Kapp K, Sze R, Ellenbogen R, et. al. New Severity Indices for Quantifying Single-suture Metopic Craniosynostosis. *Neurosurgery*. 2008; (63): 318-325
- 39 Rowensztein H, Berlín V, Scrigni A. Factores de riesgo asociados a craneosinostosis no sindrómica. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2010; (67): 37-43
- 40 Collett B, Breiger D, King D, Cunningham M, Speltz M. Neurodevelopmental Implications of "Deformational" Plagiocephaly , *J Dev Behav Pediatr*. 2005; 26(5): 379-389
- 41 Starr J, Collett B, Gaither R, Kapp K, Cradock M, Cunningham M, Speltz M. Multicenter Study of Neurodevelopment in 3-Year-Old Children With and Without Single-Suture Craniosynostosis. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2012; 166(6): 536-542
- 42 Starr J, Kapp K, Cloonan Y, Collett B, Cradock M, Bouno L, et al. Presurgical and postsurgical assessment of the neurodevelopment of infants with single-suture craniosynostosis: comparison with control. *J Neurosurg*. 2007; 107(2 Suppl): 103-110
- 43 Agochukwu N, Solomon B, Gropman A, Muerke M. Epilepsy in Muenke Syndrome: FGFR3 - Related Craniosynostosis. *Pediatric Neurology*. 2012; 47: 355-361
- 44 Starr J, Lin H, Ruiz S, Cunningham M, Ellenbogen R, Collet B, Kapp K, et al. Little evidence of Association Between severity of Trigenocephaly and Cognitive Development in Infants With Single-Suture Metopic Synostosis. *Neurosurgery*. 2010; 62(2): 408-416
- 45 Masri A, Badran E, Hamamy H, Assaf A, Al-Qudah A. Etiologies, outcomes, and risk factors for epilepsy in infants: A case-control study. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2008; 110: 352-356
46. Posnick JC. Cloverleaf skull anomalies: evaluation and staging of reconstruction. En: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxi- llofacial Surgery in Children and Young Adults*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. pp. 354-366.
47. Rodríguez Nava P, Dena Espinoza EJ, Hernández Garduño A, Fuentes García M, Basile Lengue R, Amescua Herrera C, et al. Craniosinostosis multisutural del tipo cráneo en trébol o Kleeblattschädel y otras craenoostenosis. *Ann Radiología México* 2007;3:219-231.
- 48.- Carballo, G., & Fresneda, M. (2005). Evaluación e intervención logopedica en los trastornos específicos del lenguaje. *Rev Neurol* , 41 (Supl 1), S73-S82.
- 49.- Shevell, M. (2008). Retraso global del desarrollo y retraso mental o discapacidad intelectual: concepto, evaluación y etiología. *Pediatr Clin N Am* , 55, 1071-1084.
- 50.- APA, A. P. (2005). *Dianostic and Statistical Manual of Mental Disorders: DSM-IV-TR Versión en español*. Cuarta edición. Barcelona: Masson.
- 51.- APA,American Psychiatric Association.(2005).Trastornos de inicio en la infancia,la niñez o la adolescencia. In A. P. APA, *Diagnostic an Statistical Manual of Mental Disorders: DSM-IV-TR* (pp. 45-154). Barcelona: Masson.
- 52.- Artigas Pallarés, J. (2009). Dislexia: enfermedad, trastorno o algo distinto. *Rev Neurol* , 48 (Supl 2), S63-S69. Artigas, J., Rigau, E., & García-Nonell, K. (2008). *Protocolos de Neurología. Trastornos del lenguaje. Protocolos de la AEP* , 178-184. 84 *Manual para la evaluación de menores de cinco años con riesgo de retraso en el desarrollo*
- 53.- Fernandez Jaén, A., Fernandez Mayoralas, M., Calleja Perez, B., & Muñoz Jareño, M. (2011). Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia. *Pediatr Integral* , XV (8), 753-760.
- 54.- Fresneda, M., & Mendoza, E. (2005). Trastorno específico del lenguaje: concepto, clasificaciones y criterios de identificación. *Rev Neurol* , 41 (Supl 1), S51-S56.
- 55.- Gesell, A. (1967). *El niño de 1 a 4 años*. Barcelona: Paidós.

