



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

“EVALUACION DE LOS PACIENTES POS OPERADOS DE
 CRANEOESTENOSIS TEMPRANA Y TARDIA EN EL HOSPITAL
 INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GOMEZ DE ENERO DEL 2015 A
 DICIEMBRE 2020”

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE SUB-ESPECIALIDAD EN:
 NEUROCIROGÍA PEDIATRICA

Presenta

Dr. Mauricio Ivan Rodríguez Pereira

TUTOR:

Dr. Fernando Chico Ponce de León
 Jefe del Departamento de Neurocirugía Pediátrica

CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2022





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Fernando Chico Ponce de León
Tutor de tesis
Maestro en Ciencias Medicas
Jefe del Departamento de Neurocirugía Pediátrica
Hospital Infantil de México Federico Gómez

INDICE

1. RESUMEN.....	5
2. ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO.....	5
a) Introducción.....	5
b) Epidemiología.....	6
c) Definición.....	6
d) Bases moleculares y genéticas de la enfermedad	6
e) Algunos conceptos etiológicos	6
f) Clasificación.....	7
1) No sindromáticas.....	7
1.1 Escafocefalia.....	7
1.2 Braquicefalia.....	8
1.3 Plagiocefalia anterior.....	8
1.4 Trigonocefalia.....	9
1.5 Plagiocefalia posterior.....	9
2) Sindromáticas.....	9
2.1 Síndrome de Apert.....	9
2.2 Síndrome de Crouzon.....	10
2.3 Síndrome de Muenke.....	10
2.4 Síndrome de Saethre Chotzen.....	10
2.5 Síndrome de Pfeiffer.....	11
2.6 Síndrome de Carpenter.....	11
2.7 Displasia craneofrontonasal.....	11
g) Diagnóstico.....	12
h) Tratamiento.....	13
3. Justificación.....	14
4. Pregunta de investigación.....	14
5. Objetivos	14
5.1 Objetivos específicos.....	14
5.2 Objetivos secundarios	14
6. Metodología	14
6.1 Diseño de la investigación	14
6.2 Definición de la población.....	15
6.2.1 Criterios de inclusión.....	15
6.2.2 Criterios de exclusión.....	15
6.3 Definición de variables.....	15
6.3.1 Tipo de craneoestenosis	15
6.3.2 Tipo de forma de cráneo	15
6.3.3 Sindromático o no sindromático.....	15
6.3.4 Tipo de síndrome	15
6.3.5 Sutura afectada	16
6.3.6 Lado afectado	16
6.3.7 Número de suturas afectadas	16
6.3.8 Sexo	16
6.3.9 Edad.....	16
6.3.10 Electroencefalograma pre operatorio.....	16
6.3.11 Convulsiones pos operatorias.....	17
6.3.12 Vía aérea difícil	17
6.3.13 Cuantificación de sangrado	17
6.3.14 Craneoestenosis temprana o tardía	17
6.3.15 Recidiva de craneoestenosis	17
6.3.16 Días de estancia intrahospitalaria	17
6.3.17 Infección de sitio quirúrgico	18

6.3.18 Número de intervenciones	18
6.3.19 Fistula de líquido cefalorraquídeo	18
7. Análisis e interpretación de datos.....	18
8. Técnicas, instrumentos y procedimientos de recolección de datos	18
9. Recursos	18
10. Aspectos éticos	18
11. Aspectos de bioseguridad.....	19
12. Resultados.....	19
12.1 Características de los pacientes.....	19
12.1.1 Descripción de los pacientes según el tipo de craneoestenosis	19
12.1.2 Descripción de los pacientes según el tipo de sexo.....	21
12.1.3 Descripción de los pacientes según la forma de cráneo.....	27
12.1.4 Descripción de los pacientes según alteraciones en su electroencefalograma.....	28
12.1.5 Descripción de los pacientes según la edad.....	31
12.1.6 Descripción de los pacientes según los días de hospitalización.....	32
12.1.7 Descripción de los pacientes según la morbimortalidad.....	32
12.1.8 Descripción de los pacientes según el tipo de vía aérea.....	33
13. Conclusiones.....	34
14. Discusión.....	35
15. Cronograma de actividades.....	36
16. Bibliografía	36
17. Limitaciones del estudio	38

1. RESUMEN

La craneoestenosis se trata de una fusión y esclerosis de una o más suturas del cráneo de los niños, que genera un crecimiento y desarrollo anormal del cráneo, ocasionando compresión sobre el parénquima adyacente y ocasionando aumento de la presión intracraneana, retraso en el desarrollo psicomotor, alteraciones oftalmológicas, epilepsia entre otros. Existen síndromes los cuales, además de producir estenosis de alguna sutura craneana, tienen malformaciones en otras partes del cuerpo. Ambos tipos de craneoestenosis, sindromáticas y no sindromáticas, son evaluados y tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. La última publicación con estadística del HIMFG sobre craneoestenosis es del 2011, sin embargo, con este estudio se pudo ver grandes cambios, cuyos resultados se asimilan un poco más a la estadística de otras grandes series. La escafocefalia, así como en la literatura internacional, paso al primer lugar en número de casos con un 37,76% (En la última serie del HIMFG tenía 30%). La plagiocefalia anterior bajo a un 17,48% (en la última serie del HIMFG tenía un 47%). La trigonocefalia se mantiene en el tercer lugar con un 13,29% (en la última serie del HIMFG tuvo 12%). Y de la braquicefalia casi se duplicaron el número de casos, con un 12,59% (7% en la última serie del HIMFG). En esta nueva revisión, aumento a más del doble el número de pacientes tratados con craneoestenosis sindromáticas (de 17% a 37%). El síndrome de Crouzon continúa siendo el tipo de craneoestenosis sindromática más común (67% en la serie previa y 35,14% en la serie nueva). Aumentaron el número de casos de síndrome de Pfeiffer y Apert, y además hubo más casos con síndrome dismórfico (alteraciones morfológicas en otras partes del cuerpo no atribuibles a un síndrome craneofacial común). En esta nueva revisión se distinguió las craneoestenosis tempranas de las tardías, y se pudo evaluar que los pacientes tratados de manera tardía tuvieron mayor sangrado y mayor número de días de hospitalización que las craneoestenosis tempranas. La morbimortalidad fue baja, con una tasa de complicaciones semejante a las grandes series (Infección de sitio quirúrgico, fistula de líquido cefalorraquídeo, convulsiones pos operatorias), sin embargo, sí estuvieron presentes en los pacientes tratados en nuestro instituto.

2. ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO

a) Introducción

La craneoestenosis se refiere a una entidad en la cual una o más suturas, que normalmente separan los huesos del cráneo, se cierran de manera anormal y se esclerosan, produciendo una alteración sobre la arquitectura de la bóveda craneana y la base del cráneo, causando compresión sobre el parénquima cerebral, y por ende aumentando la presión intracraneana. Puede estar asociada a diferentes síndromes que producen dismorfismos faciales, y por el aumento de la presión intracraneana conlleva a distintos grados de retraso en el desarrollo psicomotor del paciente, así como deterioro visual y epilepsia.^{1,2} Craneoestenosis simple se refiere a los casos en los que solamente presenta una sutura cerrada, y usualmente es idiopática. Craneoestenosis compleja se refiere a la fusión de dos o más suturas, y si está asociada a alguna alteración genética con otras manifestaciones fenotípicas, se denomina craneoestenosis sindromática, que generalmente son de tipo autosómico dominante, sin embargo, la penetrancia es incompleta y la expresividad variable. El abordaje es realizado por un equipo multidisciplinario, generalmente en un tercer nivel, y el tratamiento es casi siempre quirúrgico, no solamente para mejorar el aspecto estético sino para evitar complicaciones neurológicas y respiratorias.^{2,3,5}

El motivo de consulta más común de presentación es por una forma "inusual" de la cabeza dentro del primer año de vida, o debido a que los padres notan un aparente cierre prematuro de las

fontanelas. La cabeza puede estar alargada y delgada (escafocefalia), triangular en la frente (trigonocefalia), ancha y aplastada (braquicefalia).⁶

b) Epidemiología

La incidencia en general de las craneoestenosis es de 1 por cada 2000 a 2500 nacidos vivos. La mayoría de los pacientes presenta craneoestenosis simples, siendo la fusión de la sutura sagital (escafocefalia) la más común, representando 40-45% en la mayoría de las series. La segunda más frecuente es la coronal, de la cual la presentación unilateral es el doble de común que la bilateral. Las menos frecuentes son la fusión de la sutura metopica y de la lambdaoidea. Estando la estadística de nuestro hospital algo distinta a los reportes, donde la plagiocefalia coronal representa un 47%, escafocefalia un 30%, y la trigonocefalia un 12%.^{1,3,4}

De las craneoestenosis sindromáticas, la más frecuente es el síndrome de Crouzon, que ocurre en aproximadamente 1 por cada 25000 nacidos vivos. Las menos frecuentes son el síndrome de Saethre-Chotzen, Apert, Pfeiffer y otros. En nuestro hospital la estadística es un poco similar a la descrita por la literatura, siendo la más común el Crouzon con 67%, Apert 20%, Pfeiffer con 4.4%, y las otras representan un 6.4%.^{1,3}

Este tipo de craneoestenosis incluye síndromes que van hasta aproximadamente 150, de acuerdo a algunos autores. Las craneoestenosis secundarias se pueden deber a factores ambientales, restricción de la cabeza en la vida intrauterina, posición anormal, exposición a teratogénicos, tabaquismo materno, desordenes en el depósito, patologías hematológicas, metabólicas, farmacológicas, mucopolisacaridosis, se encuentran entre algunas de las patologías que pueden producir este tipo de alteraciones.^{1,5,7,8}

Estas también se pueden desarrollar posterior a la colocación de una derivación, en niños con hidrocefalia.⁷

Las causas genéticas representan aproximadamente 20%. De acuerdo a varios estudios, la prevalencia acumulativa de craneoestenosis ha aumentado de manera significativa sin una causa obvia aparente.⁷

Las mutaciones del factor de crecimiento fibroblástico son las más citadas frecuentemente en asociación con las craneoestenosis, especialmente las sindromáticas. Algunos síndromes notables traen mutación del factor de crecimiento fibroblástico, que incluyen Apert, Crouzon, Pfeiffer y Muenke. Otros síndromes como el Saethre-Chotzen y Carpenter están ligados a mutaciones distintas al factor de crecimiento fibroblástico. Aunque hay un gran avance en las investigaciones moleculares, no se ha podido detectar una única mutación genética como una causa de craneoestenosis.⁸

c) Definición

La craneoestenosis es un cierre anormal y esclerosis de una o más suturas del cráneo, el cual no permite un crecimiento simétrico, armónico y proporcionado de la bóveda craneana. Esta fusión se manifiesta como una deformación en la forma de la cabeza, por un crecimiento compensatorio paralelo al sitio de cierre.^{2,5,7}

Las suturas existen para poder facilitar el pasaje del producto por el canal del parto, y posteriormente durante la infancia la bóveda craneana se expande acomodándose al crecimiento del cerebro. La esclerosis y cierre anormal de las suturas craneanas está generalmente regulada por la duramadre y el pericráneo.^{3,7}

Las suturas de la bóveda y base del cráneo están formadas durante el periodo embrionario en los sitios de aproximación, de los huesos membranosos y esbozos cartilagosos de la base, y posteriormente representan los mayores sitios de expansión del hueso.^{1,7}

En 1851 Virchow creó un sistema de clasificación para los tipos de deformidades craneanas e hizo la observación que la fusión y estenosis de una sutura resultaba en un crecimiento compensatorio en otras áreas del cráneo, siguiendo el sentido de la sutura estenosada. Las clasificaciones de las craneoestenosis están basadas en la sutura estenosada, o la combinación de las suturas afectadas y las características asociadas, sugerentes de un síndrome y una probable etiología identificable.^{4,5}

d) Bases moleculares y genéticas de la enfermedad

Las craneoestenosis no sindromáticas se diferencian de las sindromáticas en que las no sindromáticas dan efectos locales y solamente afectan la osificación de las suturas craneanas. Las craneoestenosis sindromáticas están causadas por defectos genéticos que afectan otros tejidos también, como el paladar, dedos, huesos largos, etc. Las bases genéticas de las no sindromáticas es compleja, y aunque se han identificado un número importante de biomarcadores, en muchos casos permanecen sin identificar.

La familia del factor de crecimiento fibroblástico consiste en más de 19 ligandos que interactúan entre los receptores de FGF, cada uno de los ligandos puede unirse a varios receptores de FGFs, y cada receptor puede unirse a varios factores de crecimiento fibroblástico. El factor de crecimiento fibroblástico básico (FGF2) es el ligando más abundante, que ha demostrado estimular la proliferación y diferenciación osteoblástica, la diferenciación de los condrocitos, y mejora la formación de hueso in vitro y en vivo. Se ha demostrado que FGF2 está altamente expresado localmente por la duramadre antes de y durante la esclerosis de las suturas.

Algunos de los genes identificados en las craneoestenosis no sindromáticas son: FGF2, RFGF2, RFGF3, factor de crecimiento tumoral Beta receptores I y II, factor de crecimiento insulínico tipo 1, Twist 1.² En las craneoestenosis sindromáticas, hay más de 180 síndromes que poseen a la craneoestenosis como una entidad. Muchos de ellos son extremadamente raros, solamente nos limitaremos a mencionar los más comunes, tales como: Muenke, Saethre-Chotzen, Apert, Crouzon, Pfeiffer, displasia craneofrontonasal y Carpenter. En la siguiente tabla se describen las causas genéticas implicadas y sus tasas de incidencia²:

Síndrome	Mutación	Incidencia
Muenke	FGFR3	1:10-30.000
Saethre Chotzen	Twist 1	1:10-50.000
Crouzon	FGFR2, FGFR3	1:25-100.000
Apert	FGFR2	1:65-100.000
Pfeiffer	FGFR1, FGFR2	1:100.000
Displasia craneofrontonasal	EFNB1	1:100-200.000
Carpenter	RAB23, MEGF8	<1:1'000'000

Tomado de ²

e) Algunos conceptos etiológicos

Además de las causas genéticas previamente mencionadas, existen factores que pueden intervenir como causas para generar craneoestenosis. La duramadre mantiene la permeabilidad de las suturas mediante señales, durante el crecimiento del encéfalo, sobre la tabla interna adyacente y el pericráneo sobre la tabla externa.^{1,2}

La ausencia de dichas señales puede deberse por una gran variedad de patologías cerebrales y de la medula espinal, que pueden conllevar a una disminución en la expresión de las señales que mantienen “las suturas permeables”, y con su fusión prematura de manera subsecuente.^{2,5}

Cuando uno considera la patogénesis de la craneoestenosis, debe considerarse al cerebro, duramadre, pericráneo y al hueso, como un sistema y no como componentes independientes. En un análisis realizado, se evidenció que en los pacientes con plagiocefalia unilateral se tenía algún tipo de malformación cerebral del mismo lado de manera primaria, y que la sutura se fusionaba como una consecuencia secundaria.^{2,9}

De igual manera, muchos factores teratógenos pueden verse implicados en el desarrollo de craneoestenosis.⁵ El tabaquismo se ha sugerido como factor de riesgo para la ésta, y se ha sugiere que es dosis dependiente, así como también los fumadores pasivos mostraron un riesgo más elevado. Se ha visto sobre todo que tiene relación con la escafocefalia. Además, que el consumo de cigarro durante el primer trimestre no confiere algún riesgo, sin embargo, fumar en el segundo y tercer trimestre si, sobre todo en madres que fuman más de una cajetilla al día.^{2,10}

El hipertiroidismo se ha propuesto como una causa, ya sea de manera directa o como consecuencia del tratamiento de la enfermedad. Las hormonas tiroideas tienen efecto sobre el metabolismo óseo, y la administración exógena de la hormona podría intervenir en la fusión y esclerosis de las suturas craneanas.^{2,11}

Se ha sugerido también que el ácido valpróico, utilizado como anticonvulsivo, es un causante de craneoestenosis, como lo afirman algunos autores, sobre todo la trigonocefalia. Aparentemente esto está relacionado a que el valproato aumenta la formación de oxígeno reactivo de especies, el cual ocasiona hipertrofia de los condrocitos en la osificación endocondral.^{5,12}

El ácido retinoico, un metabolito de la vitamina A, es también un medicamento que se ha propuesto como responsable de la producción de craneoestenosis. Éste mismo ocasiona supresión de la proliferación de los osteoblastos, y mejora su diferenciación, lo que conlleva a una fusión y esclerosis prematura de la sutura. También los tratamientos para la fertilidad podrían ser causante de craneoestenosis, por su efecto sobre los osteoblastos, inhibiendo la osteoclastogénesis, llevando a una osificación temprana.^{2,13}

Algunos estudios concluyen que el alcohol durante el segundo y tercer trimestre puede estar asociado a la craneoestenosis, sin embargo, algunos autores solamente lo mencionan como factor de riesgo.^{2,14}

f) Clasificación

Según algunos autores, las suturas craneanas pueden dividirse entre mayores y menores. Las suturas mayores son la sagital, metopica, coronales y lambdoideas. Las suturas menores incluyen la mendosales y escamosas, entre otras. La fusión y esclerosis anormal de una sutura mayor puede resultar en una deformidad craneana y potencialmente, en una restricción del crecimiento craneano, con aumento de la presión sobre el cerebro. Cuando una sutura se osifica o esclerosa de manera prematura, el cráneo crece paralela a ella. Esta es conocida como de la Ley de Virchow, y predice cual será la forma de la cabeza.³

A continuación, mencionaremos los distintos tipos de craneoestenosis, sindromáticas (Solamente las más comunes) y no sindromáticas.

1) No Sindromáticas

1.1 Escafocefalia

La más común de las craneoestenosis es la escafocefalia, ocurre aproximadamente entre 1 por cada 1700-2100 nacidos vivos en los Estados Unidos, sin embargo, en la experiencia de nuestro hospital representa aproximadamente 24% de los pacientes tratados en el HIMFG. Predomina en el sexo masculino (Relación 4:1) y en la mayoría de las series representa aproximadamente 40 al 60% de las craneoestenosis.¹

Característicamente se presenta con un alargamiento anteroposterior de la cabeza, acortamiento en dirección bilateral, abombamiento en la región frontal y/u occipital, con la frente aplanada en los lados. ⁷ Por dichas características, la cabeza toma una forma de bote (Skaph = Barca, Cefalia = Cabeza/cráneo)². La fontanela anterior y posterior pueden estar abiertas o cerradas.^{1,3}

Existen algunas variantes con respecto a la forma frontal, la cual puede ser bilateral y rectangular, normal o semiesférica. Cuando el diámetro frontal es más grande, significa que la sutura sagital se osifica predominantemente en el eje anterior, y cuando el diámetro occipital es mayor, significa que hay una osificación predominante en el eje posterior. Cuando ambos polos son afectados, significa que la sutura ha sido afectada de manera agresiva. En malformaciones severas, la curvatura del hueso se invierte a nivel parietal y temporal, presentando una convexidad sobre la superficie cerebral.¹

1.2 Braquicefalia

Esta representa aproximadamente el 7% de los pacientes con craneoestenosis no sindrómica tratadas en el HIMFG. Hay una mayor prevalencia en el sexo femenino (66%). Esta craneoestenosis está asociada con la mayor tasa de hipertensión endocraneana crónica (31,3%). De acuerdo a la ley de Virchow, la misma produce un acortamiento anteroposterior de la cabeza, un ensanchamiento de la cabeza (transverso), con protrusiones parietales bilaterales con un incremento franco del diámetro temporoparietal, la fontanela anterior puede estar abierta o cerrada, cuando es identificada debe indagarse un posible diagnóstico sindrómico. La frente y la nuca están aplanadas y la frente esta elongada de forma vertical. Las orbitas tienden a estar separadas (hipertelorismo) y adopta la forma de Arlequín en las radiografías de cráneo, por las alas del esfenoides traccionadas hacia arriba. Los oídos externos están más separados, y da la impresión de estar en una implantación más baja. El aplanamiento de la frente se confirma con un reborde orbitario reducido, y en la mayoría de los casos, es posible observar un exorbitismo por que el tercio facial superior esta desplazado hacia atrás. En algunos casos la bóveda craneana esta desplazada hacia arriba, dando la apariencia de una torre, cuya entidad es conocida como "Turricefalia". En las radiografías de cráneo es posible ver, además de la arlequinización de las orbitas, las impresiones digitiformes asociadas a la hipertensión endocraneana. ^{1,3,7}

1.3 Plagiocefalia anterior

Esta entidad representa la segunda craneoestenosis más común según la literatura, sin embargo, viene a ser la más común tratada en el HIMFG, representando un 40% de los pacientes tratados (Más alto que la escafocefalia). Presenta una mayor prevalencia del lado derecho (61%) así como por el sexo femenino (69%). Dicha patología produce clásicamente una triada deformativa identificable en los 3 planos (axial, sagital y coronal), ocasionando un aplanamiento de la frente, observado en el plano sagital, semejando un tejaban, el ángulo superior y externo de la órbita del lado afectado se ve elevada en sentido coronal y se observa además un hundimiento de la región pterional y del pilar externo de la órbita en sentido medial, en el plano axial. Se trata del cierre y esclerosis de la sutura coronal de un solo lado, así como las suturas frontoesfenoidal y esfenotemporal de la base del cráneo, ocasionando escoliosis de la base del cráneo. En la plagiocefalia se observa un aplanamiento de la frente ipsilateral, una forma de la cabeza asimétrica con un crecimiento compensatorio de hueso frontal contralateral, causando un abombamiento de la frente contralateral, puede producir una protrusión compensatoria en el hueso parietal contralateral, con levantamiento del ala del esfenoides y del techo orbitario ipsilateral del lado afectado. Esta elevación es llamada "ojo de Arlequín", cuando es vista en una radiografía simple de cráneo anteroposterior, ya que se parece a la máscara de Arlequin. La raíz nasal se encuentra desviada hacia el lado de la sutura afectada

(escoliosis nasal). El estrabismo vertical, del lado estenosado favorece a la ambliopía a expensas de la parte enferma. La escoliosis nasal tiene la convexidad de la raíz nasal hacia el lado afectado. El oído externo se visualiza más cerca a la órbita en el lado afectado. Esta estenosis craneana, con el punto de torsión en la sutura estenosada, tanto en la bóveda como en la base de cráneo. Es muy importante saber distinguirla de la plagiocefalia posicional, la cual no es objeto de manejo quirúrgico ^{1,2,3,4}

1.4 Trigonocefalia

Es la fusión y esclerosis anormal de la sutura metópica, que ocasiona una fusión de los dos huesos frontales. Esta entidad representa la tercera en las series del HIMFG (10% de las no sindromáticas). Dicho cierre causa una frente triangular y angosta, con una reducción en la fosa craneanas anterior, estrechamiento bitemporal y parte anterior de los huesos parietales, con una prominencia occipital y parietal posterior, bilateral, produciendo forma triangular de la cabeza cuando se mira desde arriba, cuyo ángulo puede presentar distintos grados, desde el agudo hasta el abierto. El hipotelorismo puede estar presente o no, además de una medialización de las órbitas, así como un dorso nasal bajo y pliegues en el epicanto, pudiendo generar en ocasiones la imagen de “ojos de mapache” vista en una radiografía anteroposterior, aunque en ocasiones la morfología orbitaria puede estar normal. Las distancias intercantales, tanto externas como internas, se ven reducidas, produciendo una reducción de la capacidad en la fosa craneanas anterior. La trigonocefalia debe ser afirmada en el examen del surco metopico, pues la sutura metopica normalmente en los primeros meses, y el cierre apropiado para la edad puede estar asociado a una pequeña prominencia, la cual no requiere de corrección quirúrgica. La clave está en que el cierre fisiológico de la misma no debe ocasionar trigonocefalia. ^{1,2,3,4}

Un tercio de los pacientes va presentar desorden de espectro autista, retraso en el neurodesarrollo, trastorno de déficit de atención, retraso en el lenguaje y alteraciones en la conducta, y 1% de los pacientes pueden tener edema de papila, e inclusive llegar a la amaurosis.^{1,2}

1.5 Plagiocefalia posterior

Es el cierre de una sutura lambdoidea de manera unilateral o bilateral, fusionando los huesos occipital y parietal, el cual va a ocasionar un aplanamiento del occipital de manera ipsilateral, con un abombamiento frontal y posterior contralateral. En las series del HIMFG, representa la menos común de las craneoestenosis no sindromáticas. La plagiocefalia posterior puede estar asociada a una escafocefalia. La oreja ipsilateral, y posiblemente la frente, están desplazadas de manera posterior resultando en una forma trapezoidal de la cabeza. La mastoides ipsilateral se elonga, traccionando la oreja ipsilateral hacia abajo. Por lo general no produce alteraciones en el desarrollo cognitivo, sin embargo, confiere un alto riesgo de una malformación de Chiari secundaria, además de la hipertensión craneana crónica, debido a la restricción en el crecimiento que produce en la fosa posterior. ^{1,2,3}

2) Sindromáticas

2.1 Síndrome de Apert

Esta condición fue descrita en 1906 por Eugene Apert. Es una malformación severa caracterizada por una turribraquicefalia, hipoplasia del tercio medio, sindactilia simétrica tanto en manos como en pies. La forma más común de presentación es una craneoestenosis bicoronal, con el sistema suturario sagital permeable, ensanchamiento bitemporal y aplanamiento occipital. Además, presentan hipotelorismo, exoftalmos, el paladar tiende a ser ojival, y pueden presentar paladar hendido(27%), concavidad en el tercio medio facial, orejas de implantación baja y mal oclusión dental. Así como en el Síndrome de Crouzon, hay una hipoplasia del maxilar superior, sin embargo, en menor grado, acompañado de atresia de coanas, por lo cual tienden a tener la boca abierta por la necesidad de respirar. Dicha patología puede tener malformaciones cerebrales, como dilatación ventricular (que en algunos casos necesita tratamiento), displasias corticales así como heterotopias. Puede haber

hipertelorismo acompañado de las comisuras externas palpebrales dirigidas hacia abajo. Tienen tendencia a tener la piel más gruesa y por lo general acné. La sindactilia tiende a ser no solamente cutánea, sino también ósea, por lo que es invalidante y severa. La mayoría de las series reporta un retraso en el desarrollo psicomotor en la mayoría de los casos, aproximadamente 45,5% nacen con coeficiente intelectual normal, mayor a 90 , y este porcentaje baja a 7,4% si es que no es tratado antes de los 12 meses.^{1,2,3,5}

2.2 Síndrome de Crouzon

Fue descrita en 1912 por Octave Crouzon, se caracteriza por un cierre y fusión de la sutura coronal bilateral, y posteriormente de la sagital, con una hipoplasia del macizo facial. Las orbitas son superficiales con proptosis , hipoplasia del tercio medio facial, y una mordida anterior abierta. Una de las diferencias importantes que separa el síndrome de Crouzon del Apert es que no hay alteraciones en las extremidades, así como el hecho de que la sutura sagital se encuentra permeable en el Apert. Esta es la más común de las craneoestenosis sindromáticas, con un espectro fenotípico muy variable, la enfermedad es evolutiva y las formas precoces desde el nacimiento son las más graves, representando un riesgo para la integridad del ojo y además dificultad respiratoria por la estrechez de las fosas nasales por las alteraciones en el macizo facial, la cual puede producir infecciones respiratorias recurrentes. Las deformidades faciales ya están presentes al nacimiento, sin embargo, son leves y es difícil diagnosticar la enfermedad en este momento. Generalmente se presentan con una braquicefalia, sin embargo, pueden presentar también escafocefalia, trigonocefalia y cráneo en trébol.^{1,4,5}

La fusión de la base del cráneo conlleva a tener orbitas pequeñas y exorbitismo, además de una escoliosis de la base de cráneo. Tienen también hipoplasia del tercio medio con un alto y constreñido paladar hendido. Estos pacientes típicamente tienen inteligencia normal. Además, presentan estrabismo externo, hipertelorismo, humero y fémur cortos, además que puede estar asociado a anomalías en las vertebrales cervicales de tipo Klippel-Feil. Hay una mala oclusión dentaria, con una mordida prognática. La nariz “ganchuda” está presente en la mayoría de los casos.^{1,2,4}

En algunos casos la craneoestenosis no está presente al nacimiento, pero puede presentarse los primeros 2 años de nacido vivo. Es un tipo de craneoestenosis muy agresiva, debido a que pueden presentar hipertensión endocraneana hasta un 68,6% de los pacientes, entre las alteraciones oftalmológicas pueden presentar edema en la papila óptica hasta en un 17% y atrofia óptica primaria hasta en el 3,4% de los pacientes. Pueden presentar hidrocefalia en un 25% de los casos, aparentemente de causa venosa, ya sea por estrechamiento en los agujeros rasgados posteriores o sino, por una herniación de las amígdalas cerebelosas. Se sugiere fuertemente que esta malformación sea tratada antes de cumplir el año de edad, por su agresiva afectación sobre el coeficiente intelectual, el cual puede encontrarse mayor a 90 en un 80% de los pacientes con síndrome de Crouzon, pero de no ser tratada este disminuye hasta un 65,6%.^{1,2}

2.3 Síndrome de Muenke

Este fue primeramente descrito por la identificación de una mutación genética distinta al fenotipo. Clínicamente es uno de los síndromes craneofaciales menos severos. Se ha establecido que el síndrome de Muenke puede estar presente en 10% de los casos de craneoestenosis unicoronal y bicoronal que se pensaron que no era sindromática. Las características generales de dicho síndrome es fusión prematura de las suturas coronales, pérdida auditiva, retraso en el desarrollo psicomotor y falanges con forma de dedal. La hipoplasia del tercio medio facial no es común.^{2,4,5}

2.4 Síndrome de Saethre-Chotzen

Fue descrito inicialmente por los autores Saethre en 1931 y Chotzen en 1932. Los pacientes pueden presentar una fusión y estenosis prematura en cualquier sutura, sin embargo la mayoría se presenta con una fusión de la sutura coronal, uni o bilateral (aunque se han descrito casos con craneoestenosis complejas), lo que lleva a que presenten una frente plana y nariz recta, hipertelorismo, línea de

implantación de cabello baja, nariz prominente, sindactilia parcial (predominantemente entre el dedo índice y medio, y entre el 1er y 2do orjejo, hallux valgus y suele haber un defecto óseo en la falange terminal. Puede haber también ptosis palpebral, estrabismo, criptorquidia, y raramente fusiones en la columna cervical. Los pabellones auriculares son redondos y pequeños, con la presencia de un hélix que se continua con un repliegue transversal que va hacia la concha. Por lo general las extremidades tienden a ser más cortas. Las complicaciones no son comunes, y el desarrollo cognitivo es normal o discretamente afectado, y se ve afectado sobre todo cuando la descompresión no se realiza antes del primer año. ^{1,2,4,5}

2.5 Síndrome de Pfeiffer

Es una de las craneoestenosis de reciente descripción. R. Pfeiffer la describió en 1964, y se trata de una braquicefalia, con fusión y esclerosis de las suturas coronales y sagital, la cual está acompañada de sindactilias membranosas en las manos y en los pies, asociado a engrosamiento de los pulgares y los orjejos, con una franca desviación en varo. Los pacientes característicamente presentan un maxilar superior hipoplásico (en ocasiones con atresia coanal), una inclinación antimongólica de la comisura externa de los párpados con hipertelorismo, el exorbitismo puede llegar a ser severo incluso con imposibilidad para poder cerrar los párpados, además de estrabismo por la extropia. Puede estar asociado a hidrocefalia, por un estrechamiento de los agujeros rasgados posteriores, así como poder el descenso de las amígdalas cerebelosas. Puede presentar además calcificación de los anillos traqueales, malformaciones en las vértebras cervicales, sobre todo cervicales y sacrocoxigeas. Otras características incluyen paladar hendido, nariz picuda, pérdida de la audición, y mal oclusión dental. ^{1,4,5}

Este síndrome se va clasificar en 3 subtipos:

- Tipo 1: Es referido como el síndrome de Pfeiffer clásico, los pacientes tienen una vida normal e inteligencia normal, con craneoestenosis bilateral, regresión del tercio medio facial, y anomalías de bajo grado de los dedos de las manos y pies. ^{2,4}
- Tipos 2 y 3 son más severas, e incluyen patologías del sistema nervioso central, anquilosis, y sinostosis de los codos, rodillas y columna cervical, así como anomalías de alto grado en los dedos de las manos y pies. El tipo 2 se diferencia del 3, ya que el llamado Kleeblatschädel, llamado también cráneo en trébol, en el que todas las suturas del cráneo se fusionan. ^{2,4,5}

2.6 Síndrome de Carpenter

Es un síndrome muy raro. Es de mucho interés ya que es el único de los síndromes que tiene herencia recesiva. Los pacientes presentan craneoestenosis de distintas suturas, y el fenotipo clásicamente incluye polisindactilia, hipogenitalismo, obesidad y retraso mental. ^{1,2}

2.7 Displasia craneofrontonasal

Paradójicamente, es mucho más severo en mujeres producto de embarazos gemelares, que en hombres de embarazos monocigóticos, se presenta con hipertelorismo, craneoestenosis bicoronal, base nasal bífida, ruptura longitudinal de las uñas, cabello seco y rizado, hombros inclinados, pezones asimétricos, agenesia del cuerpo calloso. El desarrollo psicomotor es prácticamente normal, por lo que actualmente el manejo quirúrgico en estos pacientes es meramente estético. ^{2,5,8}

g) Diagnostico

El diagnostico es esencialmente clínico, se basa en un análisis con la observación, palpación del cráneo, así como una exploración física detallada para buscar alguna otra malformación, tanto en de craneostenosis sindromática como en la no sindromática, y por lo general este diagnóstico se realiza durante el primer año de vida. ^{1,4,7}

Desviaciones en la forma de la bóveda craneana, tamaño y posición de las orbitas, proyección del tercio medio facial, asimetrías de lado a lado, sitio de implantación de los pabellones auriculares, palpación de prominencias en el cráneo, palpación de algún surco o cresta, escoliosis nasal, vasos venosos turgentes en la cabeza, sobre las suturas; la presencia de sindactilias o alteraciones en la morfología de los dedos o de los ortejos son también indicativos de este tipo de problemas. Estos son algunos de los aspectos clínicos que deben tomarse en cuenta para integrar el diagnostico, así como una historia clínica completa, para ver si es posible encontrar algún factor de riesgo, así como para poder realizar establecer componentes importantes del neurodesarrollo del paciente, y otros aspectos importantes del abordaje del paciente con craneostenosis (Valoración ortopédica, oftalmológica, electrofisiológica)^{3,4,7}

La tomografía de cráneo, con reconstrucción 3D y ventanas óseas, es el examen más completo y exacto para el diagnóstico de las craneostenosis. Con este examen pueden evaluarse la permeabilidad de las suturas, además, nos permite evaluar el cerebro para posibles anomalías estructurales (ventriculomegalia, agenesia del cuerpo calloso, malformación de Chiari, &c). Sin embargo, el único problema es la elevada radiación sobre el paciente, y su posible riesgo de desarrollo de neoplasias. ^{2,7}

La resonancia magnética nuclear de encéfalo es una excelente técnica para poder evaluar el cerebro, aunque es menos precisa para evaluar las suturas del cráneo, en comparación con la tomografía de cráneo. Generalmente está reservada para pacientes con sospecha de malformaciones estructurales en el cerebro. Además, una novedosa ponderación de resonancia ha sido descrita, eco y giro de gradiente o Gradient and Spin Echo (GRASE), secuencia que nos permite identificar las suturas craneanas. Este tipo de técnica de resonancia minimiza el contraste de tejidos blandos y realza los límites entre hueso y tejidos blandos, dando una señal hiperintensa en las suturas craneanas y una imagen vacía en los huesos del cráneo. ^{2,5,7}

La venografía por tomografía o resonancia puede ser un estudio útil, en casos complejos, sobre todo, en los que haya sospecha de senos venoso anormales. Esto permite poder realizar una planificación pre operatoria, para poder identificar venas anormales dilatados, abundantes o colaterales y así poder disminuir el sangrado transoperatorio. ^{2,14}

Las radiografías de cráneo son un estudio de uso limitado, son mucho menos efectivas para poder evaluar la permeabilidad de las suturas, y no son lo suficientemente informativas para casos complejos, sin embargo es un método todavía utilizable cuando existe escases de medios pecuniarios. Pueden utilizarse como método de selección para todo tipo de craneostenosis. Sirven para sospechar el aumento de la presión intracraneana, dando la imagen impresiones digitiformes o de cobre golpeado en la bóveda craneanas (craneolacunias). Además, nos permite evaluar la forma y tamaño de las orbitas, las cuales tienen formas específicas en algunos tipos de craneostenosis (ojos de Arlequín, de mapache). ^{1,2,5}

La ultrasonografía ha sido utilizada para poder identificar la craneostenosis durante la vida intrauterina. Sin embargo, en muy pocos casos (severos, sobre todo) la misma ha sido útil, sobre todo por el momento en el que se realiza el ultrasonido (Alrededor de la semana 20 de gestación), las suturas craneanas no han tenido tiempo suficiente para que pueda presentarse la craneostenosis (las suturas empiezan a formarse por la semana 16). La ultrasonografía del tercer trimestre nos muestra las suturas fusionadas en una mayoría de los casos, y en los casos sospechosos de un

trastorno sindromático, dicho estudio puede incrementar su sensibilidad realizando rastreo en las extremidades, a la búsqueda de más datos del síndrome, y la modalidad 3D puede ser aún más útil, aumentando la sensibilidad de dicho método.^{2,5,15}

h) Tratamiento

Dependiendo el tipo de craneoestenosis y sus características clínicas, el tratamiento es muy heterogéneo. Los cuidados de los neonatos y lactantes con craneoestenosis compleja severa, está dirigido hacia mantener una vía aérea permeable, mantener apoyo alimenticio, protección ocular, control de crisis convulsivas (si estuvieran presentes), y manejo de la hipertensión endocraneana. Actualmente no existe un manejo farmacológico disponible para este problema.^{2,5,7}

El manejo agudo de la patología está dirigido especialmente a pacientes con dificultad respiratoria, que podrían requerir un estudio de sueño y consulta de manera urgente por un especialista respiratorio pediátrico y otorrinolaringólogo, además de requerir probablemente soporte respiratorio, amigdalectomía, dilatación coanal, avance del tercio medio de manera temprana y/o traqueostomía, dependiendo de la causa anatómica y sobre todo en pacientes con craneoestenosis complejas y/o sindromáticas, y en pacientes que presentan hipertensión endocraneana por hidrocefalia, por un procedimiento derivativo o endoscópico.^{2,5,6,7}

Los cascos ortésicos se utilizan sobre todo después de cirugías endoscópicas, se pueden acomodar para ajustar el crecimiento craneano. Algunos autores los sugieren para casos leves de craneoestenosis, sin embargo, restringir el crecimiento craneano en una dirección, cuando una sutura fusionada ya genera ese mismo efecto, puede dar un resultado estético agradable, pero a expensas de un compromiso en el desarrollo cognitivo. Estos son utilizados primariamente para craneoestenosis posicionales, que no necesitan ningún tratamiento.²

El manejo quirúrgico electivo de la craneoestenosis tiene 3 objetivos principales, el primero es la descompresión cerebral, que permitirá un crecimiento y desarrollo cerebral adecuado, con corrección de la deformidad craneana y eliminación hipertensión endocraneana, sin embargo, no hay consenso sobre los tiempos para ser intervenidos. La mayoría considera que los pacientes deben estar por encima de los tres meses, sobre todo por el sangrado transoperatorio. Algunos consideran que entre los 6 a 12 meses es el momento ideal para poder intervenir, cuando no hubiera signos de hipertensión endocraneana, que por sí solos indicarían la cirugía. Además, durante este periodo es cuando está más activa la fase de desarrollo del cráneo y cerebro, y este tiempo quirúrgico es óptimo para la corrección de la forma del cráneo, y permitirá una reosificación de los sitios de craniectomía. Sin embargo, otros autores apoyan el beneficio de una cirugía temprana, ya que el paciente presenta un mejor desarrollo cognitivo y necesita un procedimiento menos radical, ya que el hueso de la bóveda craneana es más maleable.^{2,4,5,7}

Los factores más importantes para elegir la extensión de la cirugía y la modalidad de la misma son la edad del paciente y el tipo de craneoestenosis. Las ventajas de la cirugía abierta son los resultados inmediatos, pudiendo decidir sobre el tamaño y la forma del cráneo deseado; sin embargo, ya que la manipulación del cráneo interrumpe la interacción duramadre-cráneo, el crecimiento en el futuro puede dar lugar a recidivas.

Normalmente la plagiocefalia posicional no amerita manejo quirúrgico. Los cascos remodeladores son utilizados por algunos cirujanos, en deformidades severas. Estos son usados, sobre todo en pacientes muy jóvenes, menores de 6 meses, solos o en combinación con cirugía, cuando ésta está indicada.^{2,7,17}

La cirugía endoscópica es propuesta, por algunos autores, hasta los 6 meses, debido a que a esa edad los huesos son suficientemente flexibles y pueden ser manipulados por el endoscopio. Los beneficios

que se pregonan para este tipo de cirugía son: menor tiempo quirúrgico, menor sangrado, recuperación post operatoria más rápida; por lo general, el tratamiento debe coadyuvarse con el uso de cascos remodeladores.⁷

A los 6 meses, es el tiempo indicado para la cirugía abierta, dado el grosor, rigidez de los huesos y una mejor osteogénesis, además de los casos de craneoostenosis complejas o sindromáticas, sobre todo porque proporciona mejores posibilidades para remodelación del cráneo y su base; además permite que el paciente tolere la pérdida sanguínea inevitable como consecuencia de la cirugía. El tipo de cirugía de elección para las craneoostenosis sindromáticas depende mucho de la expresión fenotípica en el paciente. Otro factor importante a valorar es el hecho de que el cráneo puede regenerar grandes defectos óseos entre los 6 a 9 meses, ya que posterior a este periodo disminuye su capacidad para poder regenerar dichos defectos, y puede ser el origen de patrones de crecimiento patológicos.^{2,7,17}

Ninguna cirugía está exenta de complicaciones. Algunas son las inherentes a cualquier evento quirúrgico, y otras son específicas de estos procedimientos. Entre las complicaciones post operatorias se incluyen hipertermia, entre las más comunes, infección del sitio quirúrgico, meningitis, hematoma subgaleal o subcutáneo, fistula de líquido cefalorraquídeo, hemorragia, re-osificación defectuosa. Las complicaciones pueden ser mayores en pacientes que requieren ser reintervenidos.^{2,7}

3. Justificación

Al tratarse de una patología relativamente común en la población pediátrica a nivel mundial, y de acuerdo con la revisión bibliográfica realizada, no se tienen registros estadísticos y evaluación recientes sobre craneoostenosis tratadas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

4. Pregunta de investigación

¿Cuáles son los tipos de craneoostenosis, sus características clínicas y los resultados del tratamiento, en este padecimiento abordado de manera temprana y tardía, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

5. Objetivos

Objetivo general: Determinar los tipos de craneoostenosis manejadas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

5.1 Objetivos específicos:

- 5.1.1 Describir las características del manejo de pacientes tratados de remodelación craneanas según la edad (Sangrado, días de hospitalización, complicaciones).
- 5.1.2 Determinar la tasa de recidiva en pacientes pos operados de descompresión craneana por craneoostenosis en el Hospital Infantil de México.

5.2 Objetivos secundarios

- 5.2.1 Determinar la tasa de convulsiones en pacientes pos operados de descompresión craneana por craneoostenosis.
- 5.2.2 Identificar la tasa de complicaciones, según la edad, en pacientes pos operados de descompresión craneana por craneoostenosis.

6. Metodología

6.1 Diseño de la investigación

Observacional descriptivo y retrospectivo.

6.2 Definición de la población

6.2.1 Criterios de inclusión: Pacientes desde recién nacidos hasta los 17 años , atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en el servicio de neurocirugía pediátrica con diagnóstico de craneostenosis demostrable por tomografía de cráneo con expediente completo, en el periodo de enero del 2015 a diciembre del 2020.

6.2.2 Criterios de exclusión: Expedientes incompletos, reportes con falta de datos, ausencia de los expedientes, pacientes con otro diagnóstico.

6.3 Definición de variables

Tipo de craneostenosis, tipo de forma de cráneo, sindromático o no sindromático , tipo de síndrome, sutura afectada, lado afectado, número de suturas afectadas, sexo, edad, electroencefalograma pre operatorio, convulsiones pos operatorias, vía aérea difícil, cuantificación de sangrado, craneostenosis temprana y tardía, recidiva de craneostenosis, días de estancia intrahospitalaria, infección de sitio quirúrgico, número de intervenciones, fistula de líquido cefalorraquídeo.

6.3.1 Tipo de craneostenosis

Definición conceptual: Clase de craneostenosis según la clasificación basados en la ley de Virchow.

Definición operacional: se registrará si es que el paciente trae una craneostenosis simple o múltiple.

Tipo de variable: Cualitativa

Unidad de medición: 1. Craneostenosis simple 2. Craneostenosis múltiple

6.3.2 Tipo de forma de cráneo

Definición conceptual: Se determinará, según la forma del cráneo, el tipo de cráneo que tiene

Definición operacional: Se registrará el diagnóstico según la sutura o suturas del cráneo fusionadas al momento de ingreso

Tipo de variable: Cualitativa

Unidad de medición: 0 Trigonocefalia 1. Dolicocefalia 2. Braquicefalia 3. Plagiocefalia Anterior 4. Plagiocefalia posterior 5. Turricefalia 6. Oxicefalia 7. Cráneo en trébol

6.3.3 Sindromático o no sindromático

Definición conceptual: Presencia de otras malformaciones extracraneanas asociadas a la presencia de craneostenosis

Definición operacional: Defectos genéticos que afectan otros tejidos además de los huesos del cráneo

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 1 Si , 2 No

6.3.4 Tipo de síndrome

Definición conceptual: Presencia de malformaciones extracraneanas asociadas a la presencia de craneostenosis compatible con un síndrome identificado.

Definición operacional: Tipo de síndrome identificado por el servicio de genética, en pacientes con malformaciones extracraneanas asociados a craneostenosis

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 0 Muenke, 1 Saethre Chotzen, 2 Crouzon 3 Apert 4 Pfeiffer 5 Displasia craneofrontonasal 6 Carpenter 7 Dismorfico 8 Noonan 9 Kabuki

6.3.5 Sutura afectada

Definición conceptual: Unión entre huesos del cráneo que se cierra y fusiona de manera prematura

Definición operacional: Se registrará la sutura cerrada y fusionada al momento de su ingreso para manejo quirúrgico.

Tipo de variable: Cualitativa

Unidad de medición: 0 Sutura Metopica 1 Sutura coronal del lado derecho 2 Sutura coronal del lado izquierdo 3. sutura coronal bilateral 4. Sutura Sagital 5. Sutura Lambdoidea bilateral 6. Sutura lambdoidea izquierda 7. Sutura lambdoidea derecha 8. Más de una

6.3.6 Lado afectado

Definición conceptual: Lado afectado de sutura esclerosada de manera prematura

Definición operacional: Se registrará el lado de la sutura afectada

Tipo de variable: Cualitativa

Unidad de medición: 0. Ambos 1. Izquierda 2. Derecha 3. Medial

6.3.7 Número de suturas afectadas

Definición conceptual: Número de suturas craneanas cerradas y fusionadas de manera prematura

Definición operacional: Se registrará el número de suturas craneanas cerradas y fusionadas al momento de su ingreso para manejo quirúrgico

Tipo de variable: Cuantitativa

Unidad de medición: Discontinua

6.3.8 Sexo

Definición conceptual: Condición orgánica que distingue el género de cada persona

Definición operacional: Masculino o femenino

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 1 Masculino 2 Femenino

6.3.9 Edad

Definición conceptual: tiempo que ha vivido una persona, animal o vegetal.

Definición operacional: se registrará la edad expresada en meses al momento de su ingreso para manejo quirúrgico.

Tipo de variable: cuantitativa

Unidad de medición: discontinua (meses cumplidos al momento de la inclusión).

6.3.10 Electroencefalograma pre operatorio

Definición conceptual: Se realizará registro de la actividad eléctrica cerebral del paciente posterior al procedimiento quirúrgico.

Definición operacional: Se determinará si es que el paciente tiene un electroencefalograma normal o anormal previo al procedimiento quirúrgico

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 1. Electroencefalograma normal 2. Electroencefalograma anormal

6.3.11 Convulsiones pos operatorias

Definición conceptual: Presencia de actividad eléctrica cerebral anormal, desordenada y paroxística, con su posterior manifestación clínica a través de algún tipo de crisis, ya sea focal o generalizada.

Definición operacional: Se registrará si el paciente presenta algún tipo de convulsión posterior al manejo quirúrgico.

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 1 Si 2 No

6.3.12 Vía aérea difícil

Definición conceptual: Situación clínica en la cual el anestesiólogo presenta dificultad para ventilar y/o intubar al paciente por la anatomía de la vía aérea del paciente.

Definición operacional: Se registrará, según el reporte de anestesiología, si es que el paciente fue una vía aérea difícil de manejar.

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 1. Si 2. No

6.3.13 Cuantificación de sangrado

Definición conceptual: Cantidad de sangrado determinada por anestesiología durante el procedimiento quirúrgico.

Definición operacional: Numero de mililitros de sangrado durante el procedimiento quirúrgico.

Tipo de variable: Cuantitativa nominal

Escala de medición: Discontinua (Registrada en mililitros).

6.3.14 Craneoestenosis temprana y tardía.

Definición conceptual: Cierre y fusión de una sutura del cráneo antes o después de los 2 años

Definición operacional: Se registrada si es que el paciente fue intervenido quirúrgicamente de manera temprana (antes de los 12 meses), limítrofe (entre los 12 a 18 meses) o de manera tardía (después de los 18 meses)

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 0. Temprana 1. Limítrofe 2. Tardía

6.3.15 Recidiva de craneoestenosis

Definición conceptual: Repetición de una enfermedad poco después de terminada la convalecencia.

Definición operacional: Se determinará si es que el paciente presenta una estenosis igual a la que tenía antes de la operación.

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición: 1. Recidivo 2. No recidivo

6.3.16 Días de estancia intrahospitalaria

Definición conceptual: Se determinará el tiempo que permaneció el paciente hospitalizado para su manejo de craneoestenosis.

Definición operacional: Se registrará los días de estancia hospitalaria desde su ingreso hasta su egreso en el servicio de neurocirugía.

Tipo de variable: Cuantitativa nominal

Escala de medición: Discontinua (Número de días de estancia hospitalaria)

6.3.17 Infección de sitio quirúrgico

Definición conceptual: Presencia de un proceso infeccioso, de cualquier origen, en el sitio quirúrgico, con datos de respuesta inflamatoria local o sistémica.

Definición operacional: Se registrará si es que el paciente tuvo algún tipo de infección asociada al procedimiento quirúrgico.

Tipo de variable: Cuantitativa

Escala de medición: 1 Si 2 No

6.3.18 Número de intervenciones:

Definición conceptual: Numero de procedimientos quirúrgicos sobre el cráneo realizados en el paciente durante su estancia intrahospitalaria.

Definición operacional: Se determinará si es que el paciente tuvo que ser intervenido más de una ocasión durante su manejo dentro del hospital.

Tipo de variable: Cuantitativa nominal

Escala de medición: Discontinua (Número de intervenciones)

6.3.19 Fistula de líquido cefalorraquídeo

Definición conceptual: Salida de líquido cefalorraquídeo a través de una solución de continuidad en la duramadre

Definición operacional: Se determinará si es que el paciente tuvo un desgarro incidental de la duramadre, que posteriormente derivó en una fistula de líquido cefalorraquídeo.

Tipo de variable: Cualitativa nominal

Escala de medición. 1. Si 2. No

7. Análisis e interpretación de datos

A partir de los datos obtenidos se obtendrán frecuencias y porcentajes de acuerdo tipo de craneostenosis, tipo de forma de cráneo, si es sindromático o no sindromático, al tipo de síndrome identificado, a la sutura afectada, al lado afectado, al número de suturas afectadas, al tipo de sexo, la edad, al electroencefalograma pre operatorio, presencia o no de convulsiones pos operatorias, si es que tiene vía aérea difícil, a la cuantificación de sangrado, determinar si es craneostenosis temprana o tardía, a la recidiva de craneostenosis, los días de estancia intrahospitalaria, la infección de sitio quirúrgico, al número de intervenciones, y a la presencia o no fistula de líquido cefalorraquídeo; se obtendrán proporciones y promedios de acuerdo a si son variables cualitativas o cuantitativas. Se obtendrán correlaciones entre variables cuantitativas.

8. Técnicas, instrumentos y procedimientos de recolección de la información

Se recolectan los datos del archivo del Departamento de Neurocirugía Pediátrica del Hospital infantil de México Federico Gómez, así como del archivo del Hospital. Estos datos se vacían en los esquemas previstos para su análisis. Se tomó en cuenta el registro de cirugías del Departamento de Neurocirugía pediátrica de enero del 2015 a diciembre del 2020, expedientes clínicos de los pacientes, registros pre y pos anestésicos, notas pre y pos quirúrgicas, base de datos de imágenes de radiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

9. Recursos

Humanos y materiales. Se contó con la participación del personal del archivo del hospital, tanto el archivo clínico como el imagenológico, para la revisión de los expedientes de 152 pacientes. Para esto se utilizó los locales de los archivos en el hospital. Estos recursos no ocasionaron ningún gasto, ni por parte del hospital ni otro.

10. Aspectos éticos

El presente estudio se considera una investigación sin riesgo, de acuerdo con el artículo 17 de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud. El estudio se realizará con datos anónimos en los cuales no se divulgarán los datos de ningún paciente. Por lo demás, no existen ningún inconveniente ético en análisis de los expedientes y las conclusiones que de ellos sacan.

11. Aspecto de bioseguridad

No aplica

12. Resultados

Se revisaron los registros de cirugías del servicio de Neurocirugía del HIMFG desde enero del 2015 a diciembre del 2020. Se encontraron 152 pacientes con el diagnóstico de craneoestenosis tratados por el servicio de Neurocirugía. Un total de 143 pacientes cumplieron criterios de inclusión, los otros 9 pacientes fueron excluidos, por falta de datos en sus expedientes o por ausencia del mismo en archivo y bodega.

12.1 Características de los pacientes

De los 143 expedientes revisados, todos ingresaron al servicio de neurocirugía del HIMFG, y cumplían criterios para ser tratados por craneoestenosis.

12.1.1 Descripción de los pacientes según el tipo de craneoestenosis

De los 143 pacientes con craneoestenosis, 109 pacientes presentaban craneoestenosis simple, y 34 pacientes presentaban craneoestenosis compleja, como se muestra en la tabla 1 y grafica de pastel 1.

Tabla 1. Tipo de craneoestenosis

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Simple	109	76,2	76,2	76,2
Múltiple	34	23,8	23,8	100,0
Total	143	100,0	100,0	

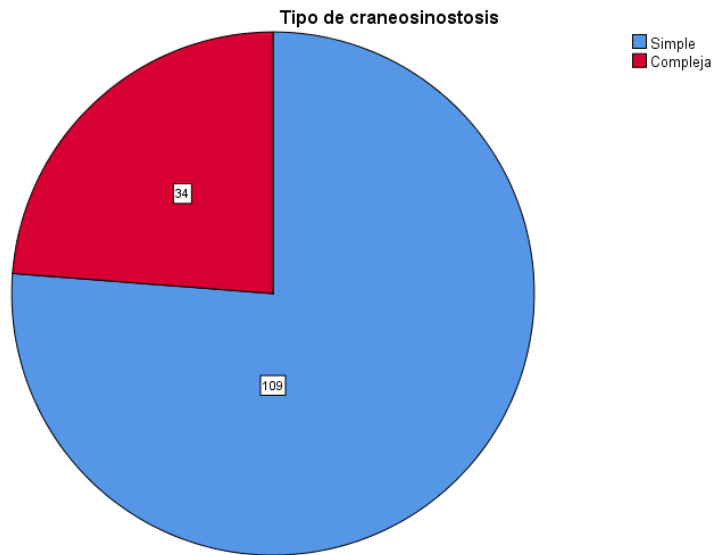


Figura 1. Grafica de pastel de tipo de craneoestenosis

En la relación al tipo de craneoestenosis según la presencia o no de un síndrome, se determinó que de los pacientes no sindromáticos el 65% presentaban craneoestenosis simple y el 11% craneoestenosis compleja, estando invertido esto en pacientes sindromáticos, donde el 14% eran complejas y 9% eran simples, como se ve en la figura 2.

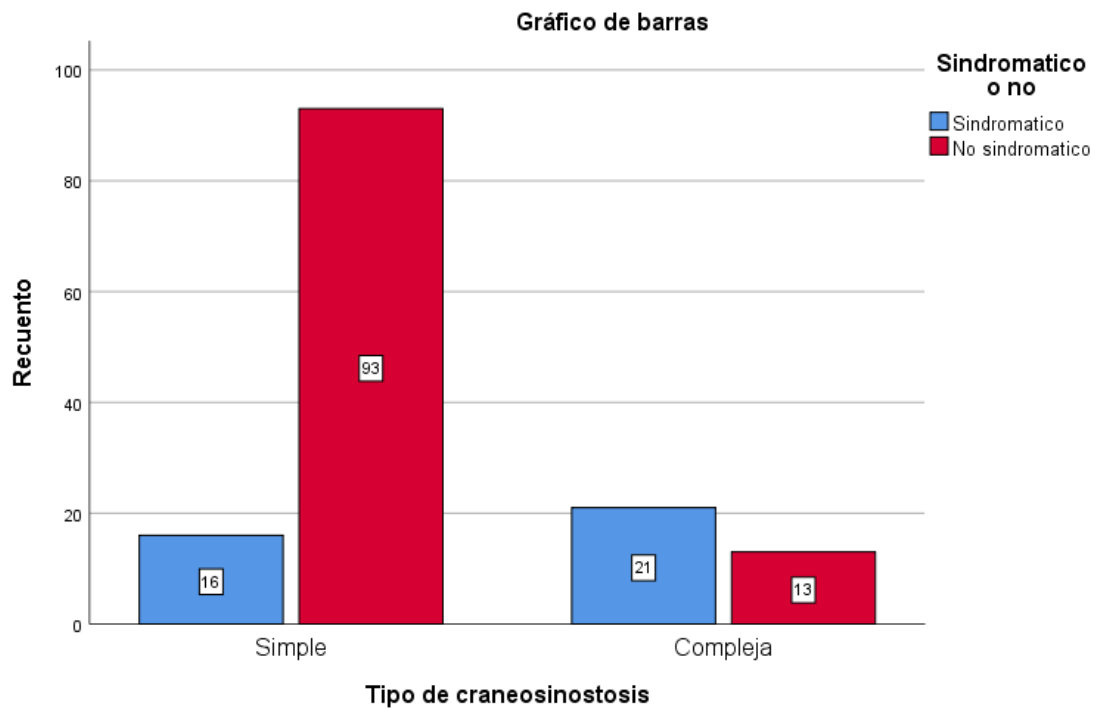


Figura 2. Histograma de relación de tipo de craneoestenosis y la presencia o no de un síndrome.

En relación al tipo de craneoestenosis según el género, se puede ver que el sexo masculino predomina en ambos grupos, con un 46,85% en las craneoestenosis simples y un 12,59% en las complejas, versus un 29,37% en las craneoestenosis simples y un 11,19% de las craneoestenosis complejas, en el sexo femenino, como se puede ver en la figura 3.

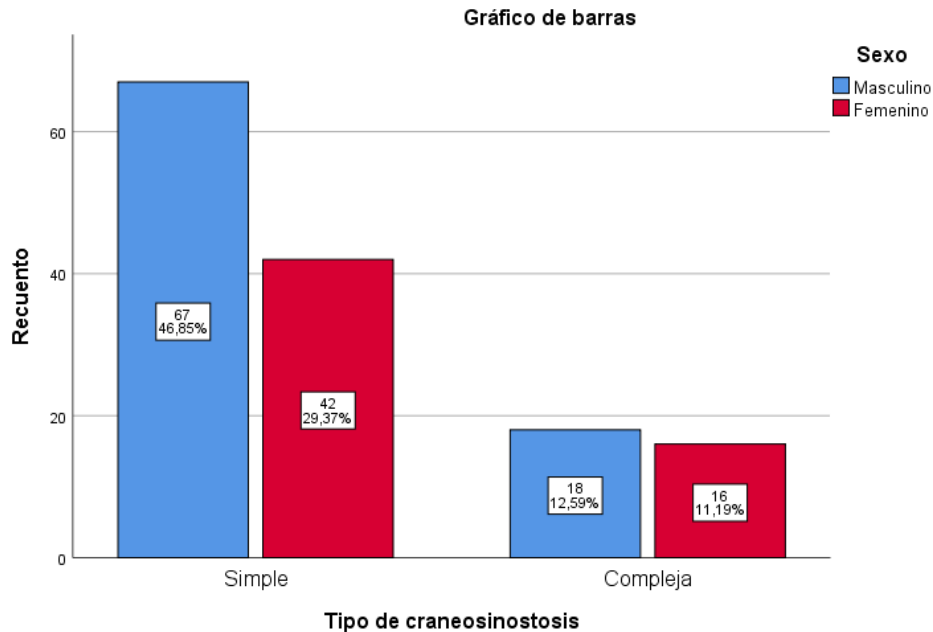


Figura 3. Histograma de la relación del tipo de craneoestenosis según el género.

12.1.2 Descripción de los pacientes según el sexo

Evaluando la población, se pudo observar que la mayoría de los pacientes eran del sexo masculino, correspondiente a un 59,44%, y de sexo femenino 40,55%, como se puede observar en la figura 4.

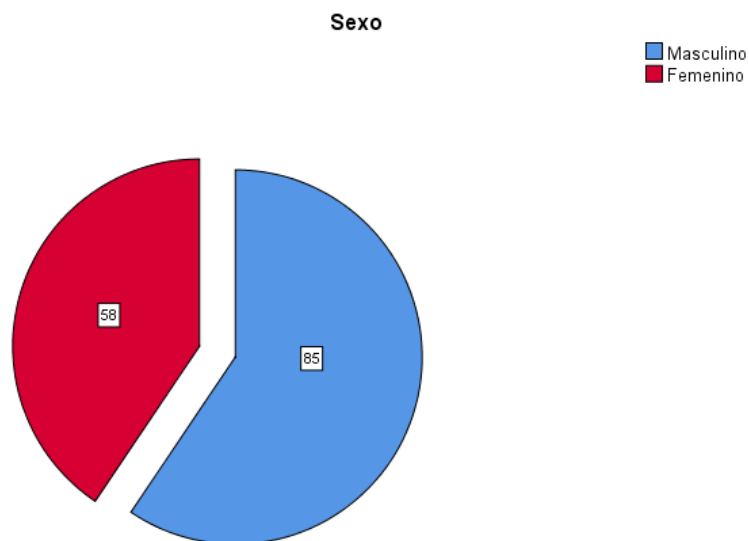


Figura 4. Grafica de pastel del sexo de pacientes con craneoestenosis.

Viendo la relación de qué lado es más afectado según el sexo, podemos ver que las suturas hay un predominio en las suturas mesiales (34,27%) en el sexo masculino, pero mayor número de pacientes con estenosis bilateral en el sexo femenino (18,18%). No hubo gran diferencia en los pacientes con estenosis en suturas del lado izquierdo ni del lado derecho, como podemos ver en la figura 5.

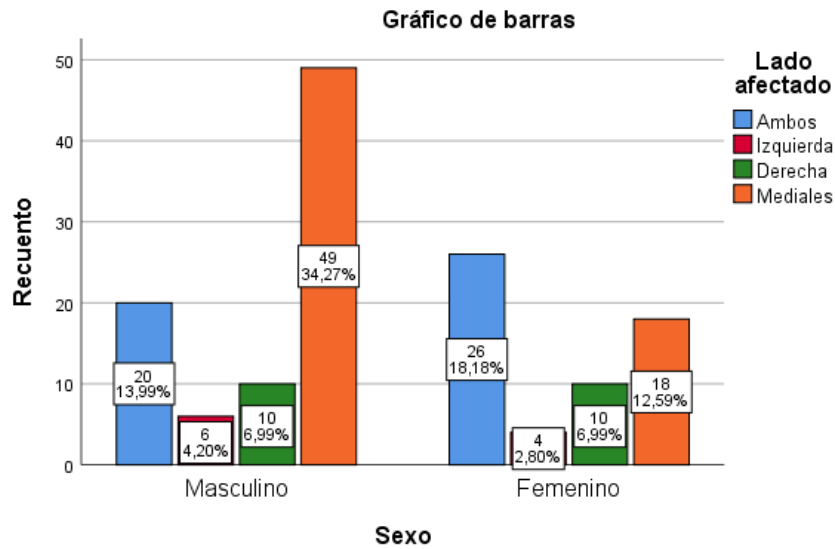


Figura 5. Relación del sexo según el lado afectado.

Analizando que sutura fue afectada en relación al sexo, podemos ver que el cierre de las suturas metopica y sagital predomino en el sexo masculino; 9,79% y 23,78% respectivamente. No hubo una diferencia estadística importante en las suturas coronal y lambdoidea de ambos lados, y hubo un predominio de estenosis de suturas coronales bilaterales en pacientes del sexo femenino, con un 8,39% y solamente 3,5% en pacientes del sexo masculino. Los cierres de múltiples suturas fueron similares en ambos sexos, con 11,19% del sexo masculino y 9,79% del sexo femenino, como podemos ver en la figura 6.

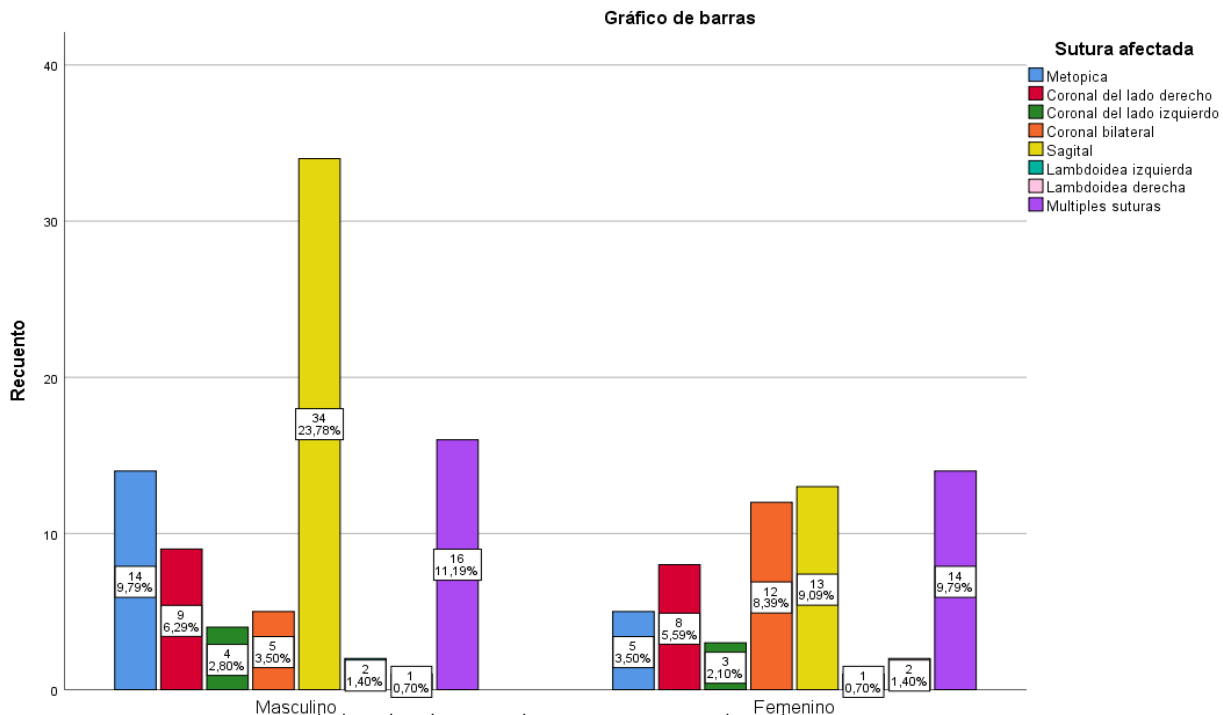


Figura 6. Histograma de la relación entre la sutura estenosada y el sexo.

En relación al número de suturas estenosadas según el sexo, podemos ver que casi el doble de los pacientes del sexo masculino tenían solamente una sutura estenosada (63 vs 32), pero en el resto de grupos, que tenían más de una sutura, el número de pacientes no es estadísticamente significativo, como se puede ver en la figura 7.

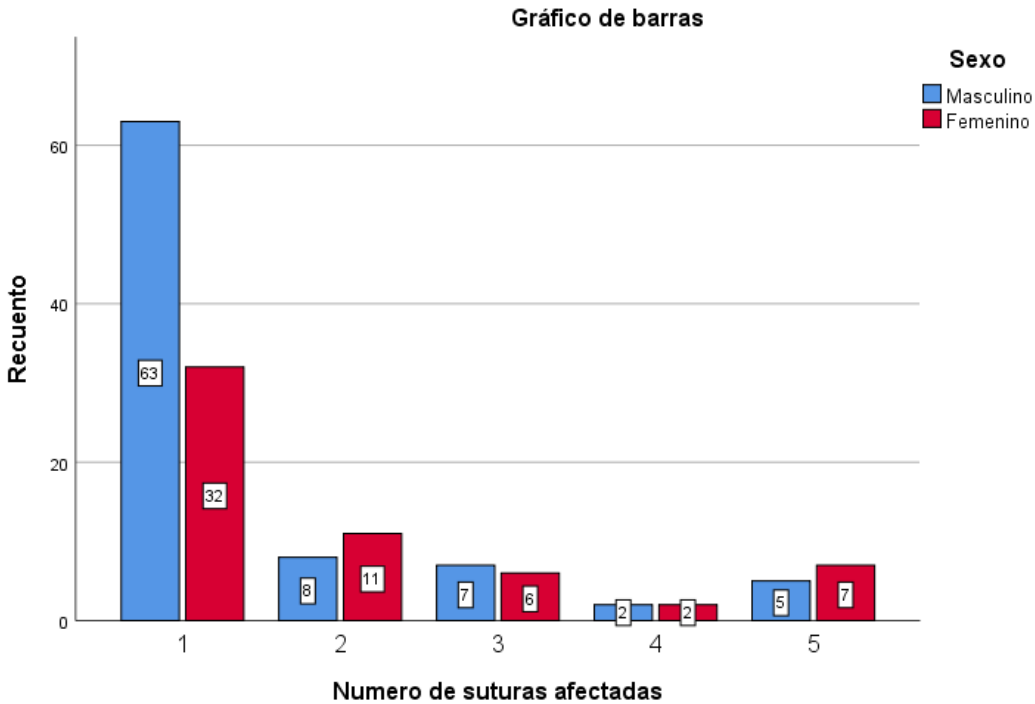


Figura 7. Histograma de relación de numero de suturas estenosadas según el sexo.

12.1.3 Descripción de los pacientes con craneoostenosis sindromática

De los 143 pacientes intervenidos en el servicio, 37 pacientes correspondían a craneoostenosis sindromáticas, 25,87% de la población total estudiada, como se puede ver en la figura 8.

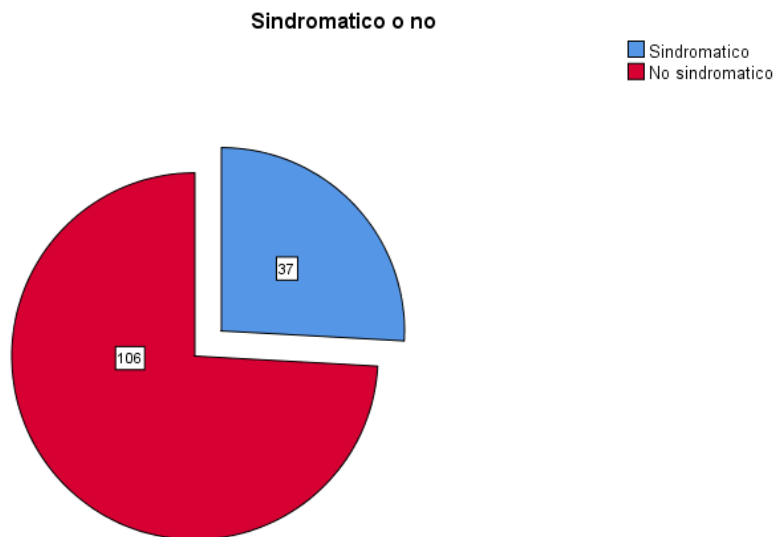


Figura 8. Relación de pacientes con craneoostenosis con o sin un síndrome asociado.

En relación a los pacientes con craneoostenosis sindromatica, la mayoría de los pacientes correspondieron a síndrome de Crouzon (35,14%), seguidos de pacientes con un síndrome dismorfico (21,62%), y en menor porcentaje el resto de pacientes con otros síndromes, como se ve en la figura 9.

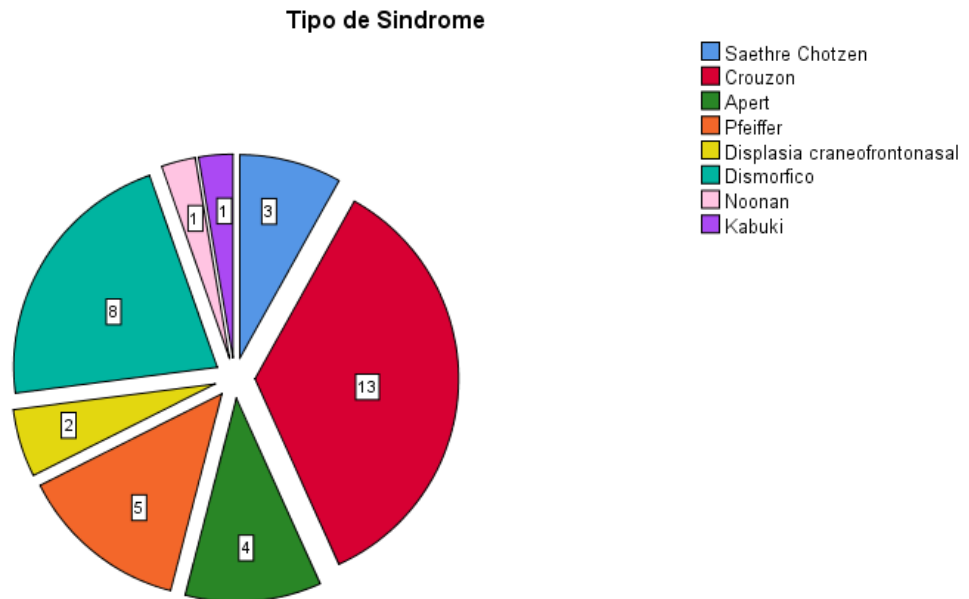


Figura 9. Grafica de paste de la relación de pacientes con craneoostenosis sindromática según el tipo de síndrome.

Según la relación de los pacientes sindromáticos, podemos ver que en la mayoría de síndromes tenían afectación de suturas de ambos lados, predominantemente en los pacientes con síndrome de Crouzon (32,43%), Apert (10,81%), Pfeiffer (10,81%) y dismorfico (8,11%). El síndrome dismorfico fue aquel que tuvo mayor variabilidad en los lados afectados, como podemos ver en la figura 10.

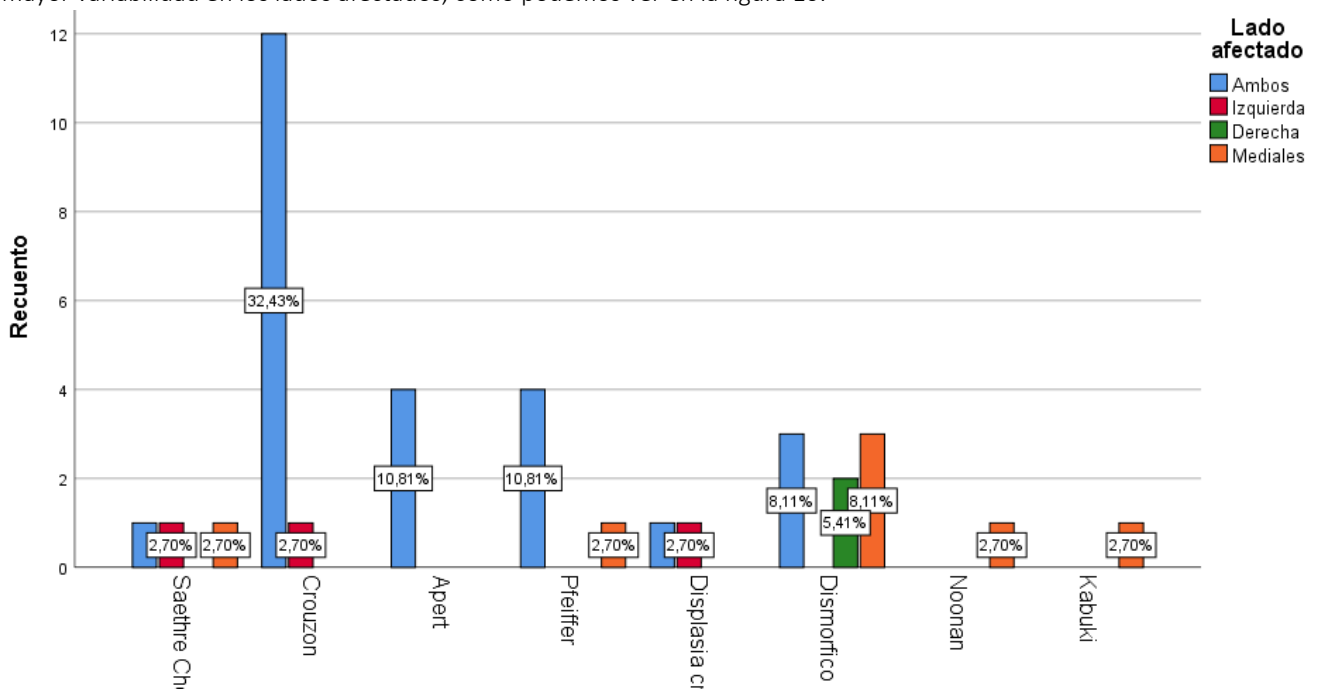


Figura 10. Histograma de la relación del tipo de síndrome según el lado de la sutura estenosada.

En relación al número de suturas afectadas en pacientes con craneoestenosis sindromática, podemos ver que el síndrome de Crouzon tuvo la mayor cantidad de pacientes con estenosis multisuturaria seguido del síndrome de Pfeiffer y Apert. El síndrome dismórfico tuvo la mayor cantidad de pacientes con estenosis de una sola sutura, aunque también tuvieron pacientes con estenosis de 2 y 3 suturas, en menor porcentaje. Los síndromes de Noonan y Kabuki fueron los únicos con estenosis de 1 sola sutura, como podemos ver en la figura 11.

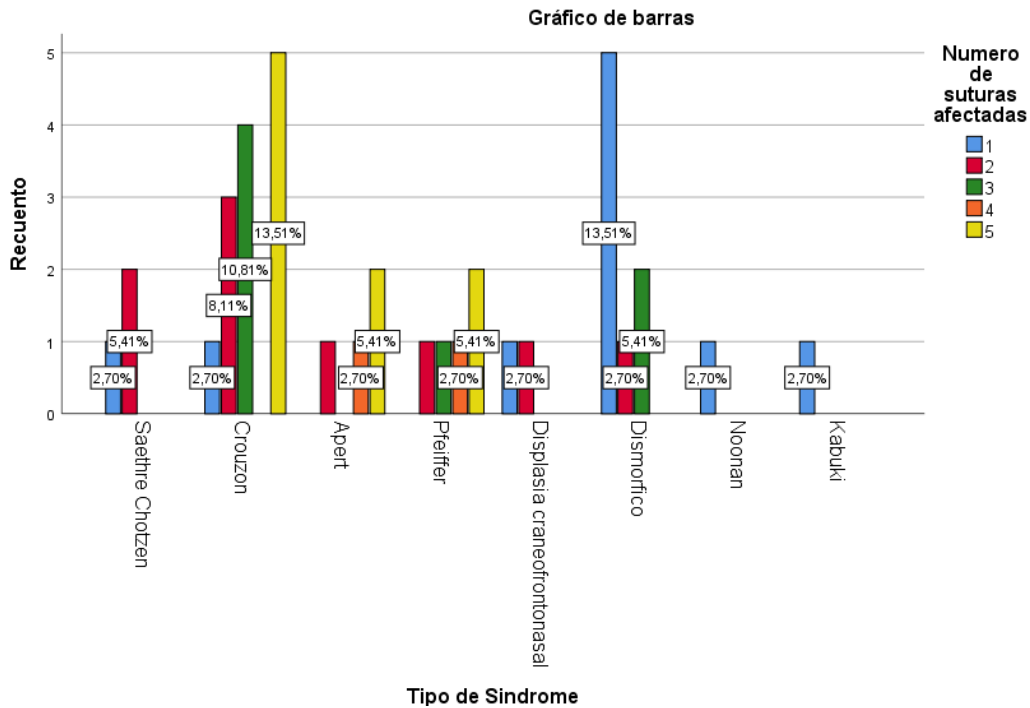


Figura 11. Relación de pacientes con craneoestenosis sindromática, según el número de suturas afectadas.

Viendo la relación entre pacientes con craneoestenosis sindromática y el momento de su tratamiento, podemos ver que la mayoría de los pacientes fueron tratados de manera límite o tardía. Los pacientes con síndrome de Crouzon y dismórfico fueron los con mayor número de pacientes tratados de manera tardía, como podemos ver en la figura 12.

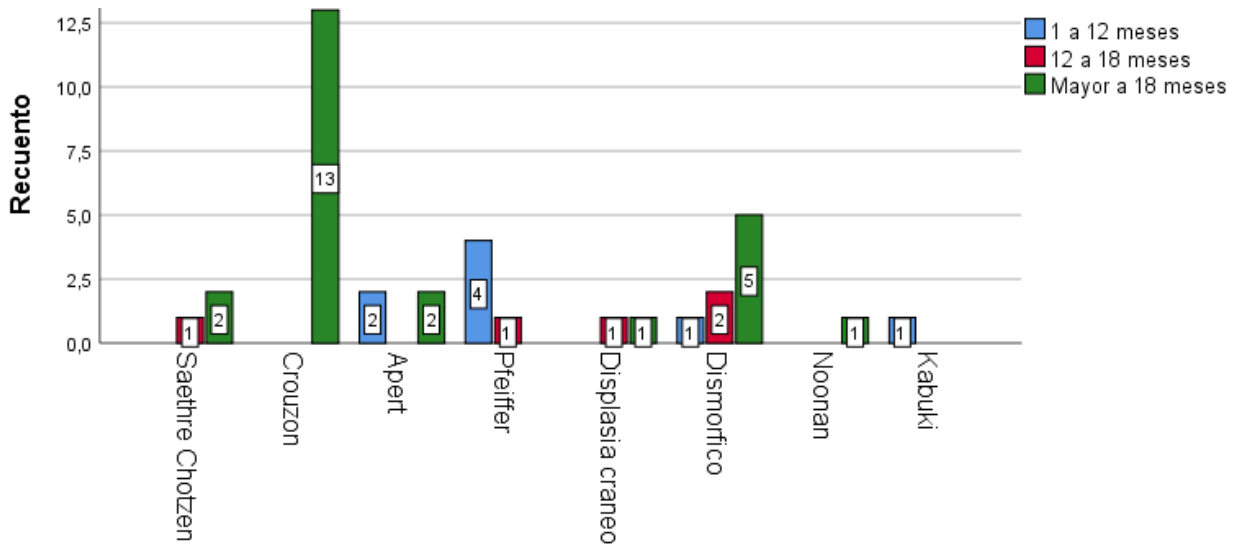


Figura 12. Histograma de la relación del tipo de síndrome y edad en la que fue intervenido.

En relación al electroencefalograma pre-operatorio de los pacientes tratados con craneoestenosis sindromática, podemos ver que el síndrome de Crouzon y Pfeiffer fueron los con porcentajes más elevados de anomalías electroencefalográficas, seguidos del Apert, y Noonan.

El síndrome dismórfico no tuvo pacientes con alteraciones electroencefalográficas, así como el síndrome de Saethre-Chotzen, como podemos ver en la figura 13.

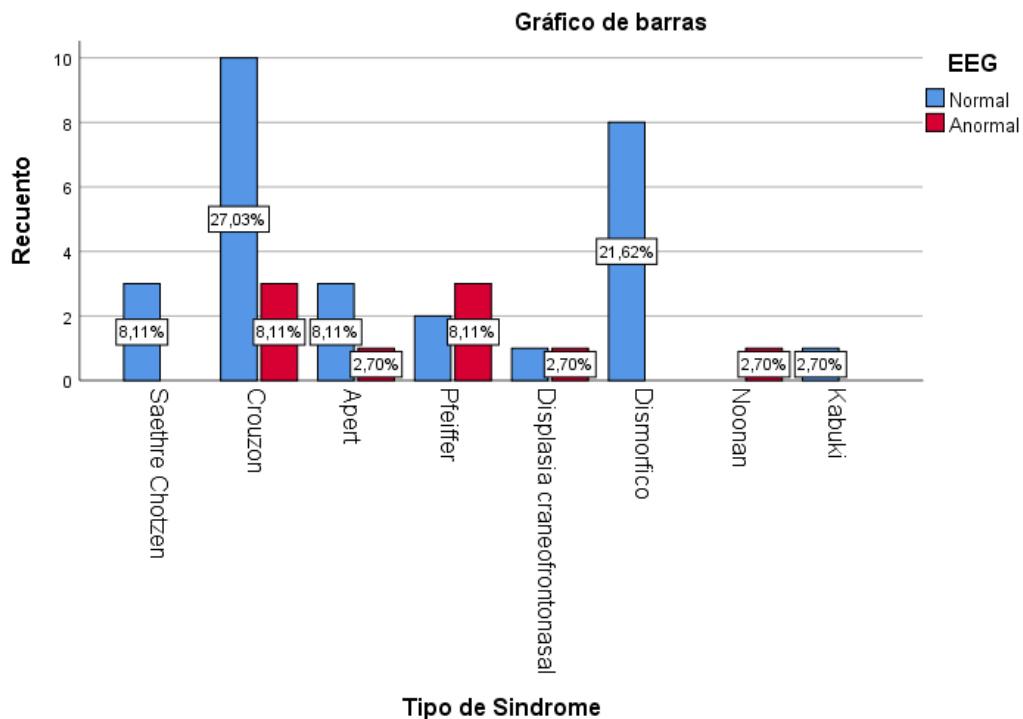


Figura 13. Histograma de la relación del tipo de craneoestenosis sindromática y el electroencefalograma pre-operatorio.

12.1.4 Descripción de los pacientes según la forma del cráneo

En relación a los tipos de cráneo, la dolicocefalia fue la más común (37.76%), seguido de la plagiocefalia anterior (17.48%), posteriormente la trigonocefalia (13.29%), braquicefalia (12.59%), turricefalia (8.39%), plagiocefalia posterior (6.29%) y oxicefalia así como cráneo en trébol con 2.10%. Cabe mencionar que la forma de cráneo de plagiocefalia anterior es superior al de trigonocefalia, por el número de casos acumulados (plagiocefalia anterior derecha e izquierda), como se puede ver en la figura 14.

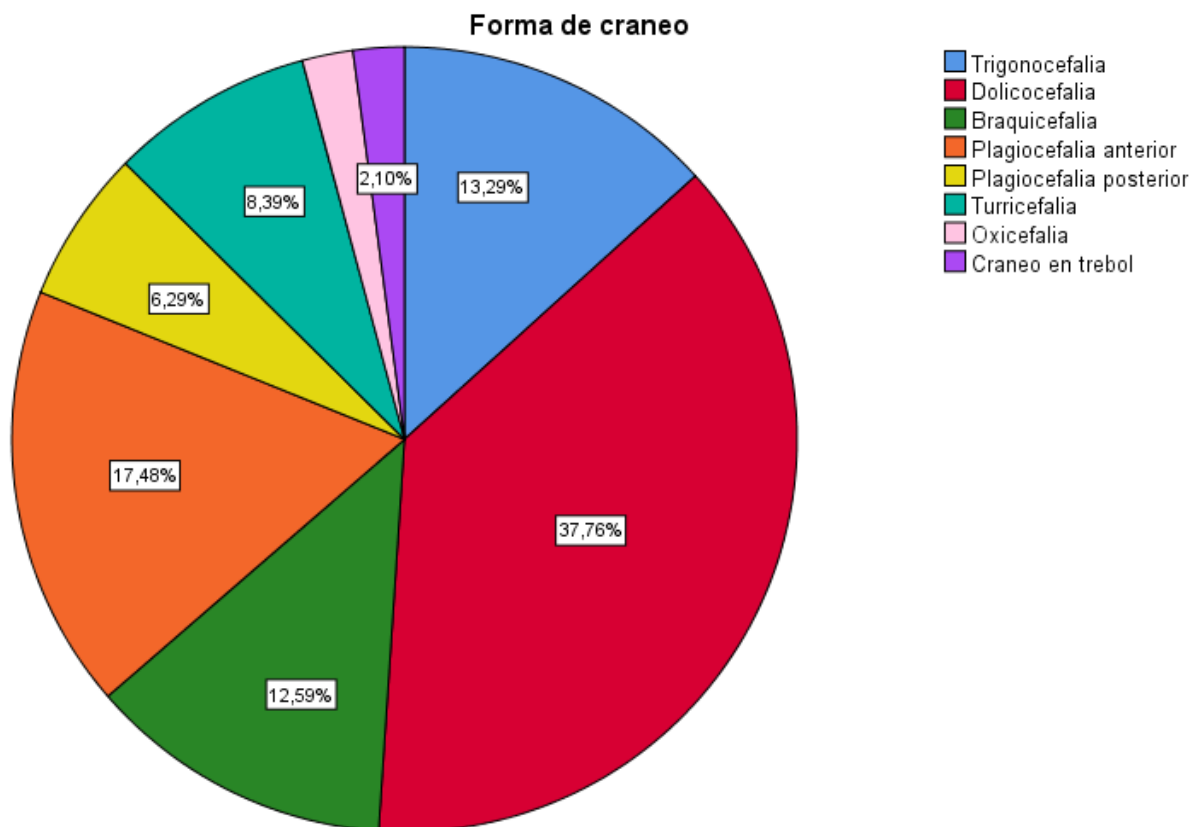


Figura 14. Gráfica de pastel de tipo de forma de cráneo.

En el análisis de forma de cráneo según el sexo, fue evidente que las estenosis de suturas mesiales, como fue visto previamente, predominaban del sexo masculino. Sin embargo, en las formas de cráneos más complejas (braquicefalia, turricefalia, oxicefalia y cráneo en trébol) hubo un predominio en el sexo femenino, como se puede ver en la figura 15.

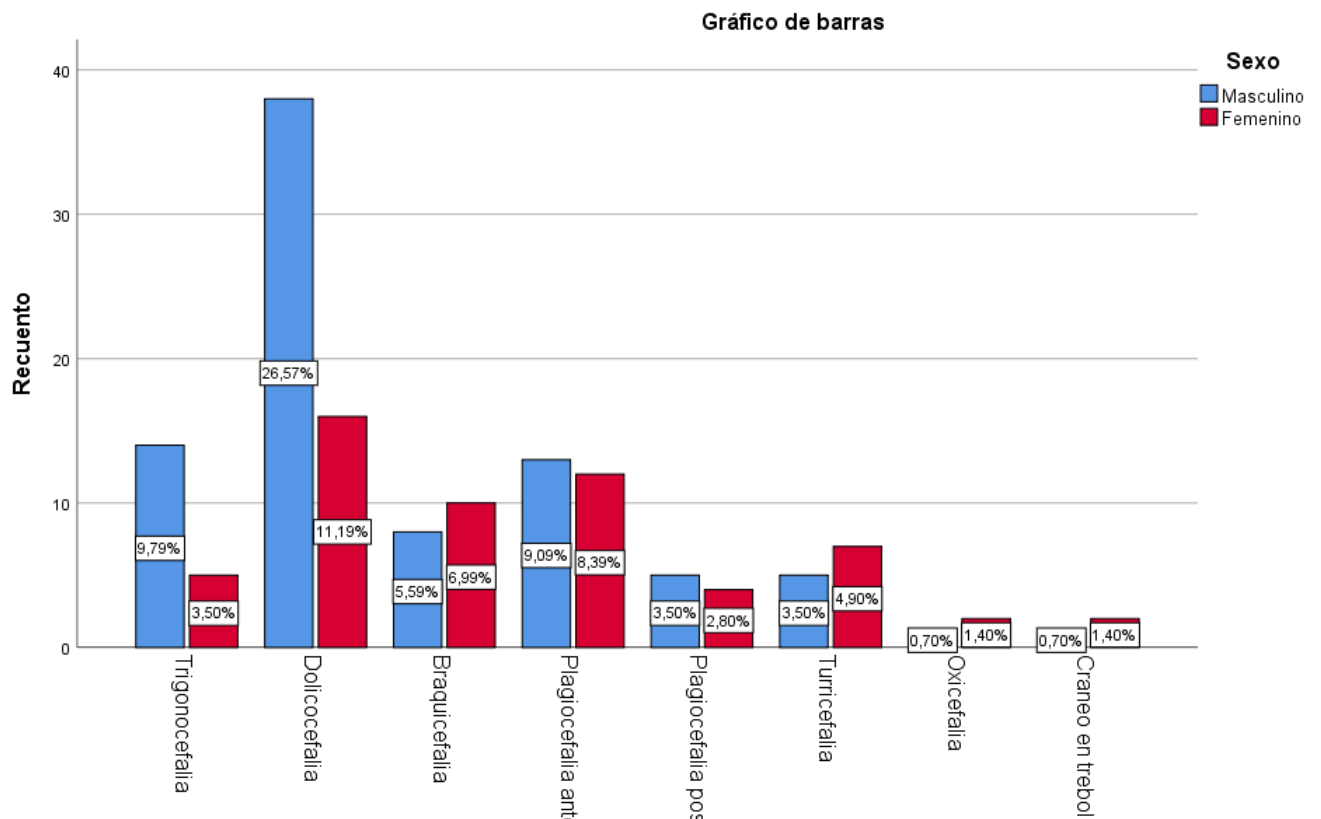


Figura 15. Histograma de la relación de tipo de forma de cráneo según el sexo.

Según el tipo de síndrome y la forma de cráneo, podemos ver que la mayoría de los pacientes con síndrome de Crouzon tenían formas complejas de cráneo (Braquicefalia y turricéfalia), y que de manera global la braquicefalia fue la forma más común de presentación en craneoestenosis sindrómicas, como se puede ver en la figura 16.

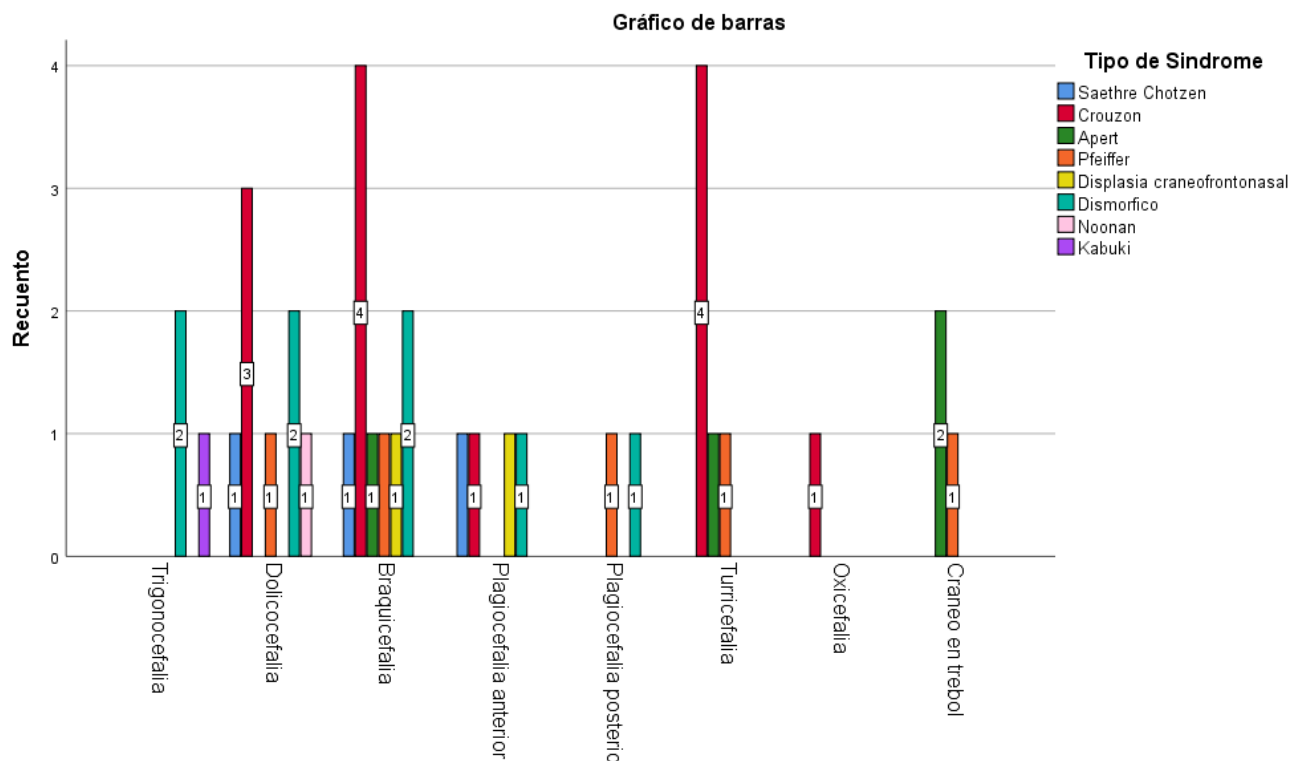


Figura 16. Histograma de relación de forma de cráneo según el tipo de síndrome.

Viendo la relación del tipo de forma de cráneo, de la serie completa, que incluye sindromáticos y no sindromáticos, en relación al sangrado transoperatorio reportado, podemos ver que los pacientes con dolicocefalia fueron los que tuvieron mayor número de casos con sangrado transoperatorio elevado (10,49%), seguido de los pacientes con braquicefalia (6,99%) y de la plagiocéfalia anterior (3,55%). Sin embargo, paradójicamente los pacientes con menor sangrado transoperatorio también pertenecen al grupo de las dolicocefalias. Esto, probablemente al hecho de que fueron el grupo de pacientes tratados de manera temprana, como podemos ver en la figura 17.

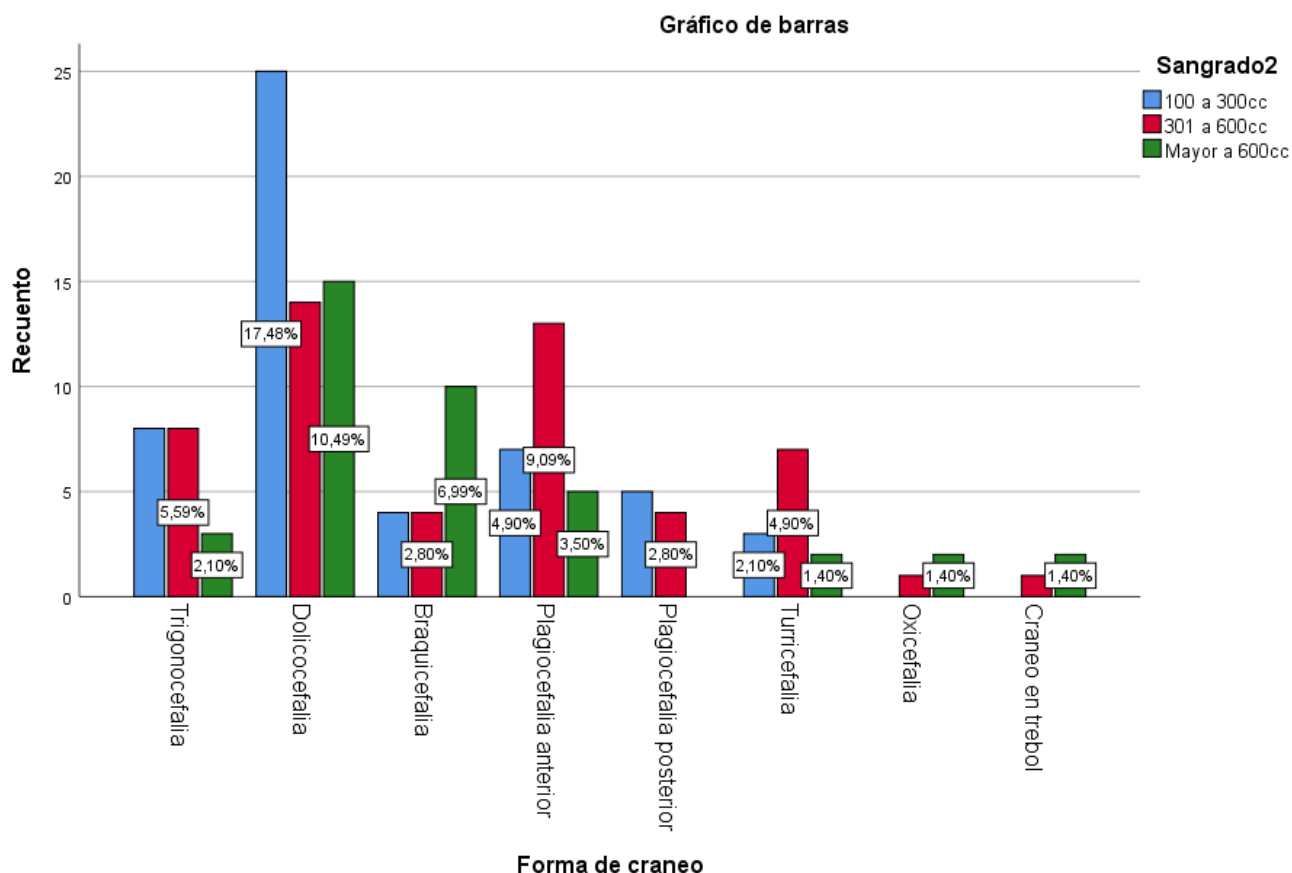


Figura 17. Relación de forma del cráneo según el sangrado transoperatorio.

12.1.5 Descripción de los pacientes según alteraciones en su electroencefalograma

En la serie completa se valoró si es que los pacientes tenían cambios electroencefalográficos previos al procedimiento quirúrgico, de la totalidad de los pacientes, obteniendo un total de 23 pacientes (16,08%) con alteraciones electroencefalográficas, y el resto, 120 (83,92%) no tenían cambios electroencefalográficos, como se puede ver en la figura 18.

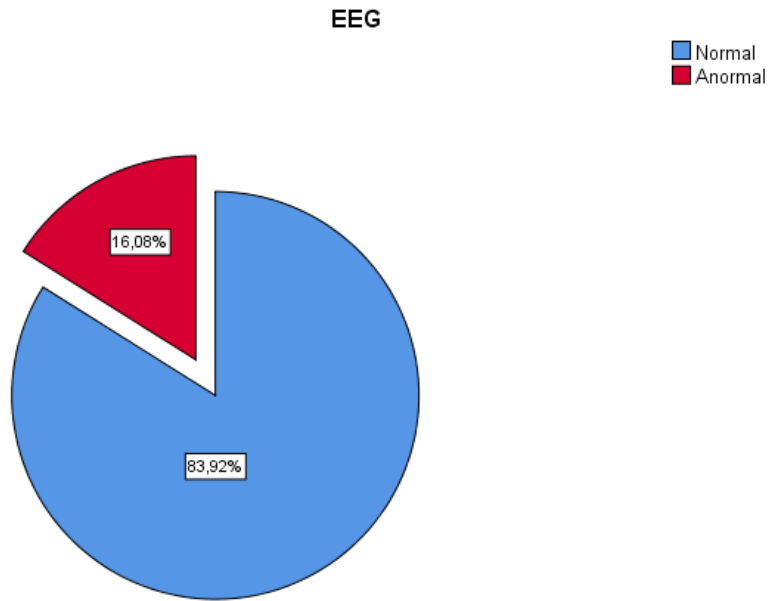


Figura 18. Grafica de pastel de la distribución de los pacientes con o sin cambios electroencefalograficos.

De los 143 pacientes intervenidos, un total de 4 pacientes desarrollaron crisis convulsivas pos operatorias, como podemos evaluar en la figura 19.

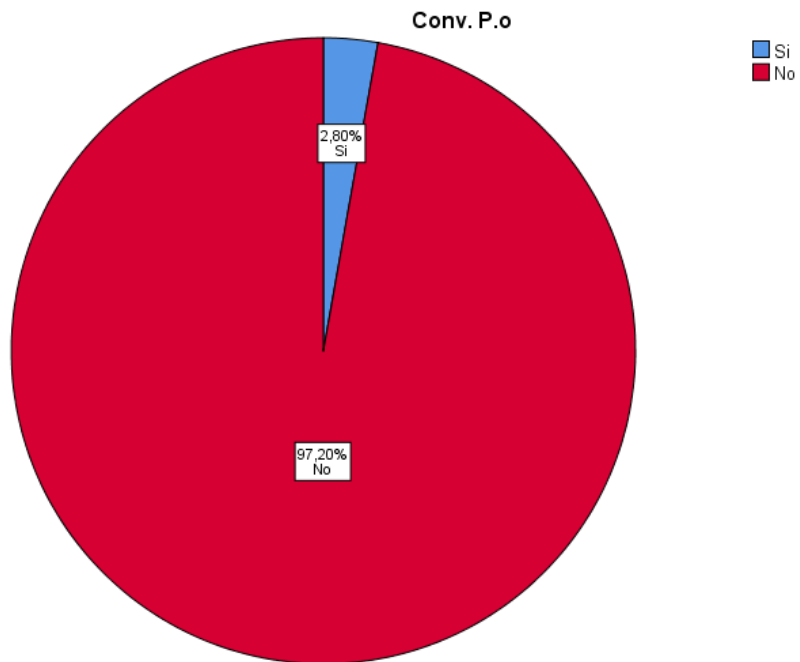


Figura 19. Grafica de pastel de porcentaje de pacientes que desarrollo crisis convulsivas pos operatorias.

12.1.6 Descripción de los pacientes según la edad

Según la distribución por edades, tuvimos un total de 57 pacientes (39,86%) tratados de manera temprana, y el mismo número de pacientes, tratados de manera tardía. El paciente de mayor edad tratado tenía 12 años, y el menor fue intervenido a los 3 meses, como se puede ver en la figura 20.

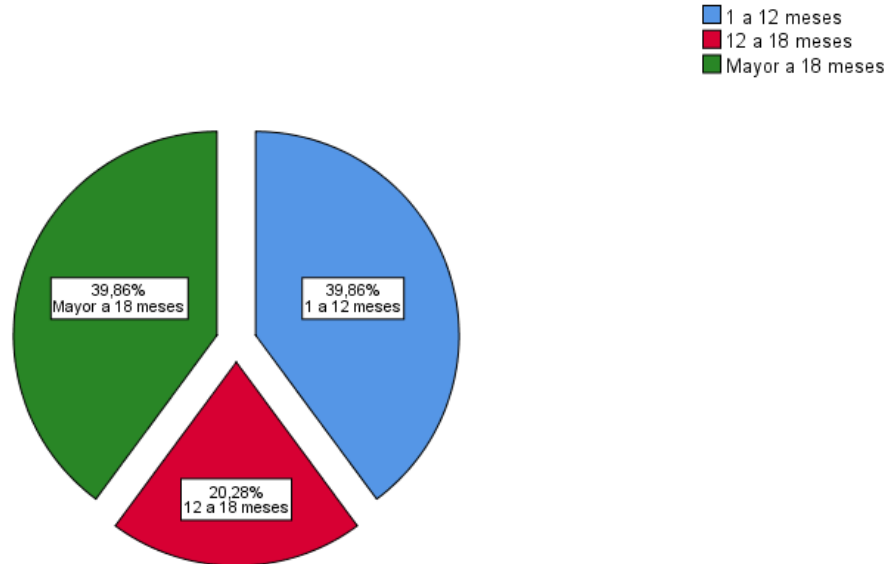


Figura 20. Distribución de pacientes según la edad.

De la totalidad de los pacientes, se analizó la relación entre sangrado transoperatorio y la edad, se pudo observar que el mayor número de pacientes con sangrado transoperatorio bajo fue reportado en el grupo tratado de manera temprana (20,28%), y que en los pacientes tratados de manera tardía, fueron los que tuvieron sangrado transoperatorio más elevado, con 23 pacientes (16,08%) con sangrado entre 300 a 600 y 22 pacientes (15,38%) con sangrado mayor a 600, como se puede evaluar en la figura 21.

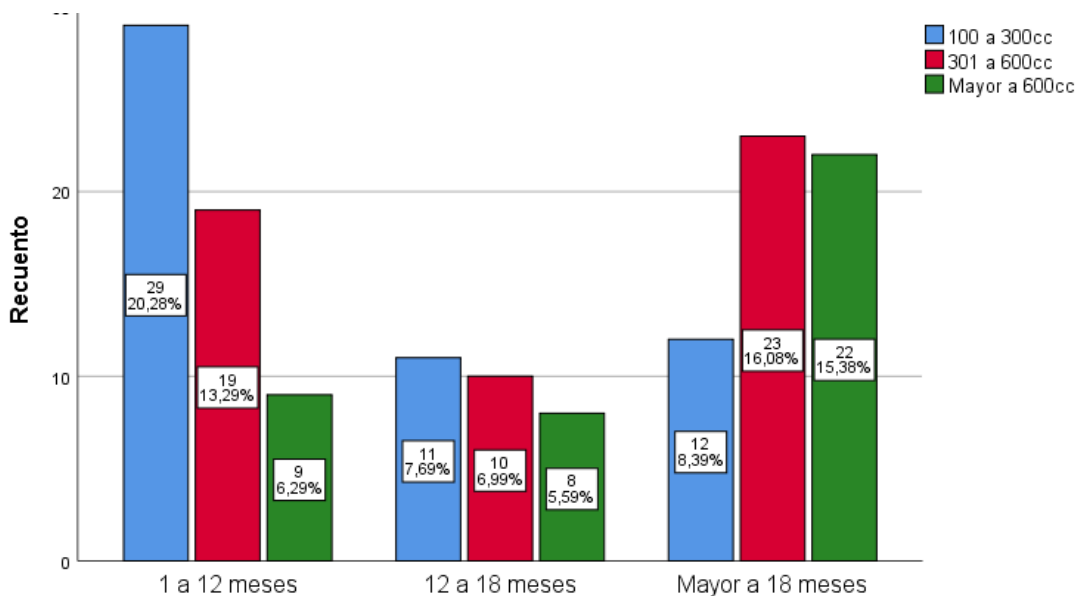


Figura 21. Histograma de la relación entre la edad y el sangrado transoperatorio.

12.1.7 Descripción de los pacientes según los días de hospitalización.

De acuerdo al tiempo de estancia hospitalaria, se observó que el paciente que estuvo menos tiempo hospitalizado fue 3 días y el paciente que estuvo más tiempo hospitalizado fue 85 días, con una media de 11,59 días en promedio de estancia intrahospitalaria entre los 143 pacientes intervenidos quirúrgicamente, como se puede ver en la figura 22.

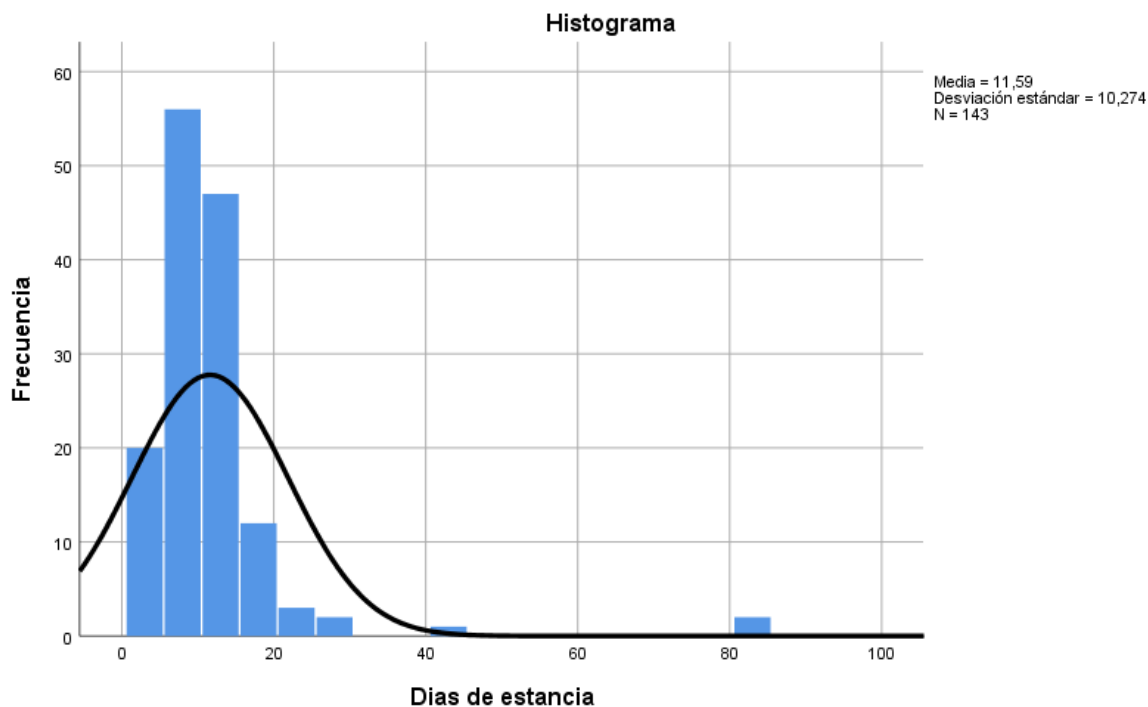


Figura 22. Histograma de la distribución de días de estancia intrahospitalaria.

12.1.8 Descripción de los pacientes según la morbilidad.

De todos los pacientes intervenidos quirúrgicamente, 93,01% de los pacientes (133), el cuadro fue resuelto en una sola intervención. Requirieron de 2 intervenciones 4.9% de los pacientes (7), de los cuales 5 fueron por recidiva, 1 para reparación de fistula de LCR y 1 por reparación de un quiste leptomenigeo, y 3 pacientes requirieron 3, 5 y 9 intervenciones, respectivamente, por infecciones. De los 143 pacientes, 1 paciente falleció. Se trató de un paciente con una cardiopatía congénita compleja, que fue intervenido en el HIMFG al nacimiento, fue intervenido a los 12 meses de edad de manera programada, sin embargo, en el pos quirúrgico se asoció a un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica con datos de infección, y falleció aparentemente por choque séptico.

Un total de 2 pacientes presentaron paro cardiorespiratorio durante el procedimiento quirúrgico, de los cuales ambos fueron revertidos, haciendo una evolución sin secuelas.

Solamente 7 pacientes tuvieron fistula de líquido cefalorraquídeo, de las cuales 6 fueron resueltas con manejo médico y drenaje lumbar externo, y una requirió una intervención para cierre primario de fistula.

De todos los pacientes tratados, 7 desarrollaron algún tipo de proceso infeccioso pos operatorio. 3 fueron infección de sitio quirúrgico, 1 desarrolló celulitis orbitaria, 2 tuvieron sepsis de origen desconocido y uno finalmente falleció por choque séptico.

Recidivaron un total de 6 pacientes, 1 fue sindromático y 5 no sindromáticos. De los 5 no sindromáticos, 1 fue una craneoestenosis compleja, 2 fueron de escafocefalia, 1 fue de una trigonocefalia y 1 fue de una braquicefalia. Todos los pacientes que fueron re intervenidos no tuvieron una segunda recidiva.

12.1.9 Descripción de los pacientes según el tipo de vía aérea

De acuerdo a la revisión bibliográfica, y algo que no fue valorado por estudios realizados en México previamente, vimos conveniente la valoración pre anestésica para ver si es que el paciente cumplía o no criterios de vía aérea difícil. Un total de 34 pacientes (23,78%) presentaron vía aérea difícil, y 109 pacientes no (76,22%), como se puede ver en la figura 23.

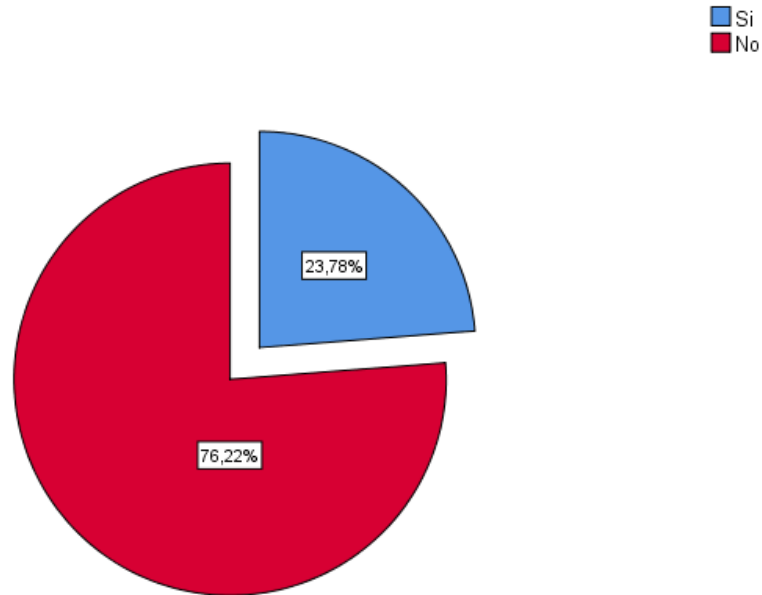


Figura 23. Grafica de pastel de la distribución de los pacientes según la presencia o no de vía aérea difícil.

Según la relación de la presencia o no de vía aérea difícil y la asociación a algún tipo de síndrome, es posible ver que la mayoría de los pacientes con vía aérea difícil eran sindromáticos (16,08%) versus los no sindromáticos (9,79%), como se puede evaluar en la figura 24.

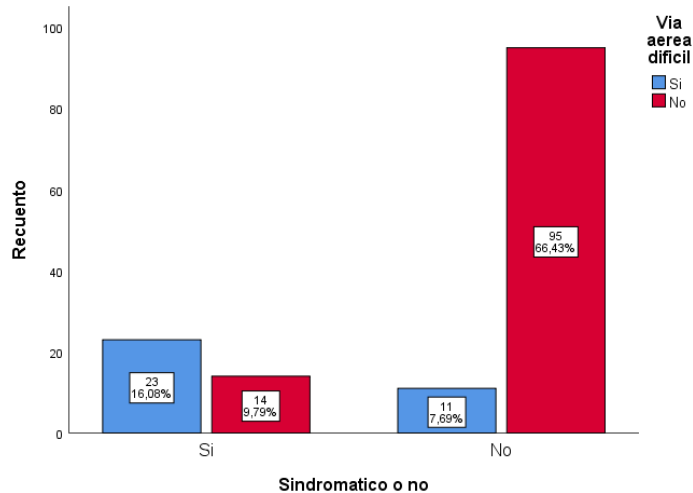


Figura 24. Histograma de la relación de vía aérea difícil a la presencia de algún tipo de síndrome.

Según la distribución de presencia de vía aérea difícil y el tipo de diagnóstico sindromático, podemos ver que el síndrome de Crouzon fue el con mayor número de pacientes con vía aérea difícil (10 pacientes), seguido del Apert (4 pacientes), y posteriormente el Pfeiffer y dismórfico (3 pacientes). Los pacientes con síndrome de Noonan y Kabuki no tuvieron presencia de vía aérea difícil, como podemos ver en la figura 25.

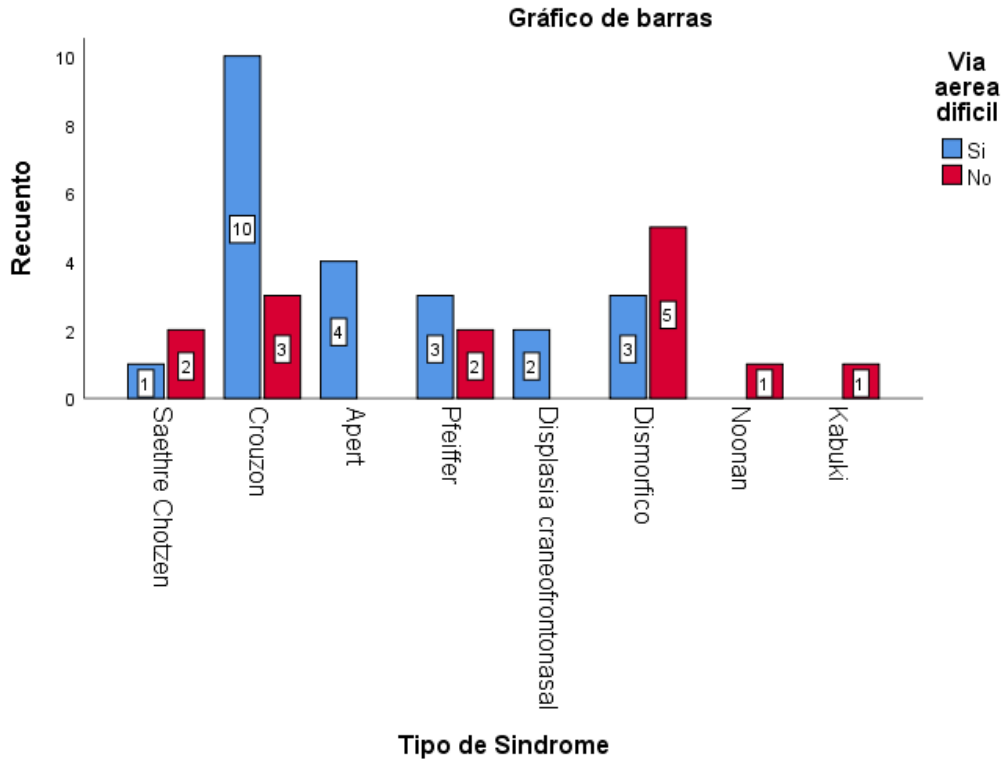


Figura 25. Histograma de la relación de presencia de vía aérea difícil y el tipo de síndrome.

13. Conclusiones

Con base a los resultados, podemos concluir que la mayoría de los pacientes tratados fueron craneoestenosis simples (76,2%). De los pacientes con craneoestenosis complejas, la mayoría eran pacientes sindromáticos, y en su mayoría eran pacientes del sexo masculino.

Del universo de los pacientes del estudio, la mayoría eran del sexo masculino (59, 44%). En el análisis de sutura afectada, se observó que en las estenosis de suturas mediales (Metopica y sagital) predominaban del sexo masculino, y que en la braquicefalia predominaba francamente el sexo femenino. En el resto de suturas afectadas el número de pacientes fue muy similar.

En relación al número de suturas afectadas según el sexo, no había mucha diferencia entre el sexo masculino y femenino en pacientes con estenosis de 2, 3, 4 y 5 suturas. Pero en las estenosis monosuturarias la mayoría fue del sexo masculino, casi el doble de las de sexo femenino.

En los 6 años evaluados, se obtuvieron 37 pacientes con craneoestenosis sindromática. La mayoría fueron de síndrome de Crouzon (13 pacientes), seguidos del dismórfico (8), Pfeiffer (5) y Apert (4).

En estos 4 síndromes, la mayoría tenían craneoestenosis complejas, y tenían afectadas suturas de ambos lados.

De acuerdo al número de suturas afectadas, el síndrome de Crouzon, Apert y Pfeiffer fueron los síndromes con casos de estenosis de las 5 suturas, pudiendo inferir que dichos síndromes tienen un comportamiento agresivo.

En relación a la forma del cráneo, la dolicocefalia fue la forma más común, seguido de la plagiocefalia anterior, trigonocefalia, braquicefalia, turricefalia y plagiocefalia posterior. Fueron 3 casos de cráneo en trébol y 3 casos de oxicefalia. De los pacientes con craneoestenosis sindromática, el síndrome de Crouzon tuvo la mayoría de los casos con formas complejas, braquicefalia y turricefalia, y entre todas las craneoestenosis sindromáticas, la forma del cráneo braquicefalia fue la más común.

Todos los pacientes fueron evaluados con electroencefalograma preoperatorio, de los cuales 23 tuvieron un electroencefalograma anormal. Y de todos los pacientes intervenidos, 4 desarrollaron crisis convulsivas pos operatorias y requirieron de manejo anticonvulsivo.

De acuerdo a la distribución por le edad, un similar número de pacientes fueron intervenidos en el tiempo ideal, así como los tratados de manera tardía (39,86%), y un 20,28% de los pacientes fueron tratados en edad limítrofe.

La media de sangrado en todos los pacientes fue de 500cc, muy similar a la estadística mundial, sin embargo, el rango de sangrado fue variable, desde 150 hasta 2700cc. Como es esperado, la mayoría de los pacientes tratados de manera temprano tuvieron sangrado bajo, así como la mayoría de pacientes tratados de manera tardía tuvieron sangrado elevado.

Evaluando los días de estancia intrahospitalaria, la media fue de 11,5 días. Se vio que la mayoría de pacientes tratados de manera temprana tenían menor número de días, y que los pacientes tratados de manera tardía tendían a estar más días.

No se tuvo una tasa alta de complicaciones, al menos no por encima de la estadística de otras series. 7 pacientes tuvieron fistula de líquido cefalorraquídeo, 7 pacientes tuvieron un proceso infeccioso posterior al procedimiento quirúrgico, de los cuales 3 fueron por infección del sitio quirúrgico. Solamente 1 paciente presento un quiste leptomenigeo y 5 pacientes recidivaron.

14. Discusión

Según este nuevo análisis estadístico realizado, de los pacientes tratados de craneoestenosis temprana y tardía, fue posible ver una serie de contrastes, muy distintas a la realidad pasada de los pacientes tratados en el HIMFG, y un poco más cercano a las series de otros autores a nivel internacional.

Fue posible ver que en los 6 años de estudio, la escafocefalia fue la más común (37,76%) , desplazando así la plagiocefalia anterior que en la última serie del HIMFG se reportaba como la más alta (47%) ¹, y según la serie de Dominique Renier¹⁹, la misma representaba el 40% de los casos. Según otras series, la escafocefalia llega a tener una frecuencia entre el 40-55%². En el resto de craneoestenosis, nuestra nueva serie de igual manera se aproxima a la de otras series, con porcentajes muy similares en la plagiocefalia anterior (17,48%) y trigonocefalia (13,29%) con respecto a ², y con porcentajes un poco más elevados en la plagiocefalia posterior (6,29%) y braquiturricefalia (20,98%), los cuales, en la última serie reportaban 4% y 7% respectivamente, la cual en la serie de Dominique Renier¹⁹ eran del 11% y 5% respectivamente. Esto puede asociarse a que en esta nueva serie del HIMFG se admitieron un mayor número de craneoestenosis complejas y craneoestenosis sindromáticas.

Además, esta nueva serie revela un mayor espectro síndromes, que esta vez incluyeron 8 síndromes distintos, diagnosticados por el servicio de genética, y con un elevado número de casos de síndrome de Crouzon en ambas series del HIMFG, pero con el mismo orden de frecuencia que en la serie del HIMFG del 2010.¹

El tiempo de la cirugía sugerido por Dominique Renier¹⁹, con una serie importante de pacientes tratados en Francia, sugieren un tiempo de cirugía temprano, sobre todo antes de los 12 meses de

edad, así como algunas de nuestras referencias bibliográficas ^{1,2}, por su importante impacto sobre el neurodesarrollo, hipertensión endocraneal y afectaciones oftalmológicas, entre otros. James T. Goodrich¹⁸ sugiere que el paciente sea mayor a 6 meses, por una mejor madures hematológica para el evento quirúrgico, y que la cirugía no sobrepase los 12 meses, debido al exponencial desarrollo psicomotor de los niños entre los 6 a 12 meses. Sin embargo, en nuestra serie, se pudo ver que el grupo de pacientes tratados de manera temprana contaba con el mismo número de pacientes tratados de manera tardía (39,86%), lo cual nos alarma de sobremanera ya que vemos retrasos en el manejo por una serie de factores ajenos a nuestro servicio (Referencia tardía del paciente de un segundo nivel al hospital, valoraciones por los servicios pertinentes, atención de la familia al enfermo).

Con respecto a las complicaciones y morbimortalidad, tenemos rango variable de resultados con respecto a otras series. La serie de Renier, así como ², reportan convulsiones pos operatorias 1.1%, sin embargo, nuestra serie tiene un 2.7% de casos. Ellos reportan además una tasa de infección del 4.6% y nosotros 4.89%, lo que demuestra que no estamos lejos de la estadística de un centro internacional.

En la última revisión del HIMFG¹ se menciona la grave y severa afectación en el desarrollo psicomotor e intelectual de los pacientes con síndrome de Crouzon y Apert, y la necesidad de tratar a estos pacientes de manera temprana (antes del año), sin embargo, en nuestro análisis estadístico fue posible ver que los pacientes de craneoestenosis sindromática fueron en su mayoría tratados de manera tardía. Revisando los expedientes fue posible ver, que, debido a la necesidad de valoraciones por varios servicios, como parte del abordaje multidisciplinario que exige dicha entidad, hubo retrasos en las valoraciones, citas y estudios de los pacientes, que inclusive por falta de materiales, retrasaron el tratamiento. Las series comparadas con nuestro trabajo, tienen un abordaje completo del paciente antes del año^{2,18}, lo cual debe reforzar nuestro esfuerzo por atender tempranamente.

Además se revisó que a la mayoría de los pacientes se realizó una evaluación del neurodesarrollo pre operatoria, sin embargo la misma no se encontraba en los expedientes en la mayoría de los casos, y que no se solicitó valoración por neurodesarrollo posterior al evento de descompresión craneana, para poder evaluar la mejoría o no del mismo, que en las notas de los expedientes se plasmaba una mejoría como comentario de los padres, más sin embargo no se cuantificó la misma de manera objetiva con la escala de Batelle. En la serie de Renier es claramente evidente y documentado la mejoría del neurodesarrollo, antes y después del año, así como en la serie de ^{2,18}.

Es por cuanto, se analiza la posibilidad de poder integrar una clínica de craneoestenosis, conformada por los distintos servicios pertinentes e involucrados en el manejo de esta patología, para no solamente dar prioridad para un mejor manejo, sino evitar retrasos el manejo de esta patología.

15. Cronograma de actividades

Presentación de protocolo de tesis: 26/11/2020

Entrega de protocolo de tesis: 12/12/2020

Recolección de datos: 20/01/2021

Tabulación de datos: 20/05/2021

Interpretación de datos y resultados finales 04/06/2021

16. Bibliografía

1. Chico-Ponce de Leon F. Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;68(5):309-322.
2. Sarovic, D. Craniosynostosis. (2015) University of Belgrade.

3. Lance S., G. "Craniosynostosis". *El Sevier Pediatric Neurology* 53. (2015) 394-401
4. Tudor-Gree, B. Nikkhah, B. (2014) Craniosynostosis – A guide. *Craniofacial Surgery* (2015), 30-36.
5. Johnson, D., & Wilkie, A. O. M. (2011). Craniosynostosis. *European Journal of Human Genetics*, 19(4), 369-376.
6. Baird LC, Proctor MR. Craniosynostosis. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery – third edition*. Thieme; 2014. p237-248
7. Kajdic, N., Spazzapan, P., & Velnar, T. (2017). Craniosynostosis - Recognition, clinical characteristics, and treatment. *Bosnian Journal of Basic Medical Sciences*, p.110-116.
8. Buchanan, E., Xue, Y., Xue, A., Olshinka, A., & Lam, S. (2017). Multidisciplinary care of craniosynostosis. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*, Volume 10, 263-270.
9. Aldridge, K., Kane, A. A., Marsh, J. L., Panchal, J., Boyadjiev, S. A., Yan, P., Govier, D., Ahmad, W., & Richtsmeier, J. T. (2005). Brain morphology in nonsyndromic unicoronal craniosynostosis. *The Anatomical Record Part A: Discoveries in Molecular, Cellular, and Evolutionary Biology*, 285A(2), 690-698.
10. Honein MA, Rasmussen SA. Further evidence for an association between maternal smoking and craniosynostosis. *Teratology*. 2000 Sep;62(3):145-6.
11. Ursitti F, Fadda T, Papetti L, Pagnoni M, Nicita F, Lannetii G et al. Evaluation and management of nonsyndromic craniosynostosis. *Acta Paediatr* 2011; 100(9):1185-94
12. Tung EWY, Winn LM. Valproic Acid Increases Formation of Reactive Oxygen Species and Induces Apoptosis in Pstimplantation Embryos: A Role for Oxidative Stress in Valproic Acid-Induced Neural Tube Defects. *Mol Pharm* 2011; 80(6):979-87
13. Tung EWY, Winn LM. Valproic Acid Increases Formation of Reactive Oxygen Species and Induces Apoptosis in Pstimplantation Embryos: A Role for Oxidative Stress in Valproic Acid-Induced Neural Tube Defects. *Mol Pharm* 2011; 80(6):979-87
14. Richardson S, Browne ML, Rasmussen SA, Druschel CM, Sun L, Jabs EW et al. Associations between periconceptional alcohol consumption and craniosynostosis, omphalocele, and gastroschisis. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2011; 91(7):623-30
15. Johnson D, Wilkie AOM. Craniosynostosis. *Eur J Hum Genet* 2011; 19(4):369-76
16. Agochukwu NB, Solomon BD, Muenke M. Impact of genetics on the diagnosis and clinical management of syndromic craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2012; 28(9):1447-63
17. Chong S, Wang KC, Phi JH, Lee JY, Kim SK. Minimally invasive suturectomy and postoperative helmet therapy: Advantages and limitations. *J Korean Neurosurg Soc* 2016;59(3):227-32. <https://doi.org/10.3340/jkns.2016.59.3.227>.
18. Goodrich, J. T. (2004). *Plastic Techniques in Neurosurgery* (2nd ed.). Thieme.
19. Renier, D., Lajeunie, E., Arnaud, E., & Marchac, D. (2000). Management of craniosynostoses. *Child's Nervous System*, 16(10–11), 645–658.

17. Limitación del estudio

El presente trabajo no presenta limitantes con respecto a la veracidad y fidelidad de los datos obtenidos. Se contó con la limitación de la disponibilidad de algunos datos en los expedientes clínicos. Cuenta con la limitación de la edad en la que fueron tratados los pacientes, ya que fue conforme los pacientes pudieron completar requisitos para su cirugía, estar en condiciones para el evento quirúrgico y las valoraciones por los distintos servicios del hospital, se autorizó su ingreso para manejo quirúrgico.