



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO

---

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD EN  
PEDIATRÍA**

Realizada por:

**DR. ANGEL OSMAR EUAN MARTÍNEZ**

Residente de Pediatría

Tutor:

**DR. ROLANDO JIMÉNEZ GUERRA**

Asesor de Tesis:

**DRA. ERIKA RAMÍREZ CORTÉS**



Ciudad de México, México. Julio 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.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**COLABORADORES:**

**INVESTIGADOR RESPONSABLE**

NEUROCIRUJANO PEDIATRA: DR. ROLANDO JIMÉNEZ GUERRA

**FIRMA:** \_\_\_\_\_

**INVESTIGADORES ASESORES**

DERMATÓLOGA PEDIATRA: DRA. ERIKA RAMÍREZ CORTÉS

**FIRMA:** \_\_\_\_\_

INTENSIVISTA PEDIATRA: DR. MANUEL ENRIQUE SORIANO AGUILAR

**FIRMA:** \_\_\_\_\_

**INVESTIGADOR PRINCIPAL**

DR. ANGEL OSMAR EUAN MARTÍNEZ

**FIRMA:** \_\_\_\_\_

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**AUTORIZACIONES**

---

**DR. ARMANDO ANAYA CORONA  
DIRECTOR MÉDICO DEL  
HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO**

---

**DRA. MARISOL FONSECA FLORES  
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN DEL  
HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO**

---

**DR. ROLANDO JIMÉNEZ GUERRA  
TUTOR DE TESIS  
MÉDICO NEUROCIRUJANO PEDIATRA  
HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO**

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## **AGRADECIMIENTOS**

A mis padres: les agradezco por el apoyo incondicional durante toda mi formación académica y personal, se encargaron de siempre alentarme a superarme y ser siempre mejor; este logro es también de ustedes. Han sentado las bases para el inicio de una vida profesional exitosa.

A mis profesores: gracias por su paciencia, tiempo y apoyo que me brindaron durante el desarrollo de mi formación profesional, por permitirme obtener de ellos sus enseñanzas y consejos.

A todos los que me apoyaron para escribir esta tesis, con un agradecimiento especial al Doctor Rolando Jiménez Guerra y la Doctora Erika Ramírez Cortés al recibir de ellos su conocimiento, orientación, paciencia y su valiosa ayuda para la elaboración y conclusión de este proyecto.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**ÍNDICE**

1.	RESUMEN.....	6
2.	INTRODUCCIÓN.....	8
3.	MARCO TEÓRICO.....	10
4.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	35
5.	JUSTIFICACIÓN.....	35
6.	OBJETIVOS.....	37
7.	DISEÑO.....	32
8.	MATERIAL Y MÉTODOS.....	38
	A. UNIVERSO DE ESTUDIO	
	B. TAMAÑO DE LA MUESTRA	
	C. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	
	D. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	
	E. DEFINICIÓN DE VARIABLES	
	F. DESCRIPCIÓN DE PROCEDIMIENTOS	
	G. VALIDACIÓN DE DATOS	
9.	CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	42
10.	RESULTADOS .....	43
11.	DISCUSIÓN.....	54
12.	CONCLUSIONES.....	56
13.	LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	58
14.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	59
15.	ANEXOS.....	62

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## RESUMEN

*Introducción:* La craneosinostosis es una patología ocasionada por un cierre prematuro y anómalo de una o más suturas craneales. A partir de la década de 1990, su tratamiento quirúrgico es, dentro de lo posible, mediante técnicas de mínima invasión. *Objetivo:* Describir las características epidemiológicas, clínicas, días de estancia hospitalaria y complicaciones en pacientes sometidos a suturectomía endoscópica en pacientes con craneosinostosis en el período de septiembre de 2019 a junio de 2022. *Materiales y Métodos:* Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, abierto, observacional y transversal, empleando expedientes de pacientes que ingresaron a las unidades de terapia intensiva y piso de hospitalización. Se registró la información de aquellos pacientes sometidos a suturectomía endoscópica y expediente clínico completo, analizándose mediante estadística descriptiva. *Resultados:* Se identificaron 21 pacientes, de los cuales el 61.9% de los casos corresponden a craneosinostosis sagital. Se reportó una estancia hospitalaria promedio de 3.5 días; la principal complicación fue la hemorragia, con un sangrado transquirúrgico promedio de 115ml. *Discusión y conclusiones:* La craneosinostosis es un diagnóstico relativamente común en nuestro medio, y al igual que reporta la literatura el tipo predominante es la craneosinostosis sagital; los días de estancia hospitalaria promedio y sangrado transquirúrgico promedio es mayor al reportado en la literatura. El sangrado transquirúrgico es probablemente la causa de estancia hospitalaria mayor a la reportada en la literatura.

*Palabras clave:* Craneosinostosis, Cirugía, Suturectomía endoscópica, Sangrado.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**ABSTRACT**

*Introduction:* Craniosynostosis is a pathology caused by a premature and anomalous closure of one or more cranial sutures. Since the 1990s, its surgical treatment is, as far as possible, through minimally invasive techniques. *Objective:* To describe the epidemiological and clinical characteristics, days of hospital stay, and complications in patients undergoing endoscopic suturectomy in patients with craniosynostosis in the period from September 2019 to June 2022. *Materials and Methods:* A descriptive, retrospective, open, observational and cross-sectional study was carried out using records of patients admitted to the intensive care units and hospitalization floor. The information of those patients who underwent endoscopic suturectomy and complete clinical records were recorded and analyzed by means of descriptive statistics. *Results:* 21 patients were identified, 61.9% of which corresponded to sagittal craniosynostosis. An average hospital stay of 3.5 days was reported; the main complication was hemorrhage, with an average trans-surgical bleeding of 115ml. *Discussion and Conclusions:* Craniosynostosis is a relatively common diagnosis in our hospital, and as reported in the literature the predominant type is sagittal craniosynostosis; the average days of hospital stay and average trans-surgical bleeding is higher than reported in the literature. Transsurgical bleeding is probably the cause of longer hospital stay than that reported in the literature.

*Keywords:* Craniosynostosis, Surgery, Endoscopic suturectomy, Bleeding.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## **INTRODUCCIÓN**

La craneosinostosis es una patología ocasionada por un cierre prematuro y anómalo de una o más suturas craneales, lo que ocasiona un crecimiento anómalo del cráneo en dirección perpendicular a las suturas que se cierran debido a que el cerebro continúa creciendo en dirección a las zonas menor resistencia. Este crecimiento anómalo del cráneo también puede ocasionar deformidades faciales, anomalías de las órbitas oculares, asimetría de las orejas, así como alteraciones neurológicas y oftalmológicas. Además, la restricción en el crecimiento del cerebro puede ocasionar que los pacientes presenten convulsiones, daño cerebral, amaurosis, retraso cognitivo y cerebral, así como problemas respiratorios.

Se estima que a nivel mundial la prevalencia de craneosinostosis es de 1 por cada 2500 recién nacidos vivos, siendo más común la craneosinostosis no sindrómica que la forma sindrómica con una prevalencia de 0.4-1/1000 nacidos vivos y de 1/30 000 a 1/100 000 nacidos vivos, respectivamente. Se ha reportado en estudios recientes aumento en la incidencia de craneosinostosis, principalmente en Estados Unidos y Francia.

Clásicamente, el diagnóstico de la craneosinostosis se realiza de manera postnatal, sin embargo con el avance de la tecnología y la genética cada vez es más común que el diagnóstico se realice de manera prenatal lo que permite a los futuros padres prepararse ante la posibilidad de tener un niño con necesidades especiales, establecer un plan de cuidados postnatales, planear oportunamente el tiempo quirúrgico e, incluso, considerar la interrupción del embarazo.

El diagnóstico oportuno de esta patología, particularmente antes de los 6 meses de vida, es de suma importancia ya que permitirá brindarle las mejores opciones

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

terapéuticas al paciente y sus padres, incluyendo las técnicas quirúrgicas de mínima invasión.

Estas técnicas quirúrgicas de mínima invasión, las cuales se han desarrollado de manera importante en este último siglo, tienen como ventaja la menor estancia hospitalaria tras el procedimiento, así como disminución en el riesgo de diversas complicaciones posquirúrgicas como hemorragia y necesidad de transfusiones, infecciones y fuga de líquido cefalorraquídeo.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## **MARCO TEÓRICO**

### **FUNDAMENTO**

La craneosinostosis es una patología del desarrollo en el que ocurre un cierre prematuro anómalo y no fisiológico de una o más suturas craneales. Este cierre defectuoso ocasiona un crecimiento anómalo en dirección perpendicular a las suturas que se encuentran cerradas debido a que el cerebro continúa su crecimiento el cual será en dirección hacia las zonas de menor resistencia. Esto ocasionará como consecuencia alteración en la forma del cráneo, elevación de la presión intracraneal, disfunción neurológica, sensorial y respiratoria. <sup>1,2,3,4</sup>

En el neonato, los huesos membranosos del cráneo se encuentran separados por distintas suturas, las cuales son uniones de tejido fibroso que tienen una importante función en la diferenciación e interacción de los huesos del cráneo. Estas suturas son flexibles y su función es facilitar el paso del recién nacido por el canal de parto y posteriormente permitir el crecimiento de la bóveda craneal a la par del cerebro. <sup>1,2</sup>

A finales del siglo XVIII Von Sömering describió la importancia de las suturas en el crecimiento craneal y las consecuencias que tiene su cierre prematuro, tanto el impacto craneal secundario así como las alteraciones estéticas. Más tarde, el término craneosinostosis fue introducido por primera vez en 1830 por Otto y propuso, a partir de la observación tanto en humanos como en animales, que el resultado de la fusión prematura de las suturas era una expansión craneal compensatoria. Posteriormente, en 1851, Virchow propuso que el crecimiento del cráneo está limitado a la sutura fusionada perpendicularmente lo que favorece el crecimiento a lo largo de las suturas no fusionadas para compensar el desarrollo del cerebro, esto es conocido como la ley de Virchow. <sup>2,3,4,5</sup>

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

## **EPIDEMIOLOGÍA**

La prevalencia de la craneosinostosis a nivel mundial se ha estimado en 1 por cada 2000-2500 nacidos vivos. En el caso de la craneosinostosis no sindrómica la prevalencia es de 0.4-1/1000 nacidos vivos; mientras que la craneosinostosis sindrómica corresponde al 25% de todos los casos, con una prevalencia de 1/30 000 a 1/100 000 nacidos vivos. Estudios recientes han demostrado que la incidencia de craneosinostosis se ha incrementado en Estados Unidos de 3.9% a 4.6% y en Francia de 13.8% a 15.6%. <sup>2,3,4,5,6</sup>

La forma más común de craneosinostosis no sindrómica es la sagital con una prevalencia del 45-50%, la metópica corresponde al 25% de los casos; la coronal, ya sea unilateral o bilateral corresponde al 17% de los casos; y la menos prevalente es la lambda con una prevalencia del 1-5%. <sup>2,3,4,5,6</sup>

Existen diferencias en cuanto a la sutura afectada acorde al sexo del paciente, de tal modo que en la craneosinostosis sagital se presenta con más frecuencia en hombres con una relación 3:1, mientras que la plagiocefalia es más común en mujeres con una relación 1:3. <sup>3,4,5,6</sup>

## **EMBRIOLOGÍA**

El desarrollo embrionario inicia a partir de las 20 semanas de gestación, en esta etapa el cráneo se divide en neurocráneo, que se encarga de proteger el cerebro, el cual se forma a través de osificación intramembranosa; y viscerocráneo, a partir del cual se desarrollan los huesos faciales, el cual se forma a través de osificación endocondral. <sup>2</sup>

El neurocráneo se forma a partir del mesodermo, inicialmente como una cápsula membranosa que envuelve al cerebro en desarrollo; posteriormente se forma una capa mesenquimatosa externa mediante un proceso de osificación intramembranosa, mismo que depende del crecimiento cerebral. Por su parte, las

## “CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

suturas craneales se forman en los sitios de aproximación de los huesos membranosos, los cuales después serán los principales sitios de expansión ósea. Así mismo, el cerebro está rodeado de duramadre, la cual se encuentra estrechamente relacionada con el sistema de suturas. Todo el proceso anterior es una combinación de depósito de tejido osteoide en los márgenes de las suturas, remodelación ósea y expansión centrífuga debida al crecimiento del cerebro. <sup>1</sup>

A nivel celular el desarrollo embrionario está regulado por diversos factores de transcripción como el RUNX2 y OSX que se encargan del desarrollo de osteoblastos; el factor de crecimiento transformante beta (TFG- $\beta$ ), encargado de inhibir la proliferación de condrocitos; MSX2, encargado de inhibir la diferenciación de osteoblastos de la bóveda craneal; y el factor de crecimiento de fibroblastos (FGF), que es el principal regulador de toda la vía de señalización. <sup>2</sup>

### **ETIOLOGÍA**

El crecimiento óseo excesivo de la matriz ósea desmineralizada o la detención prematura del desarrollo cerebral puede ser la causa del cierre prematuro de las suturas craneales, aunque al día de hoy aún no es clara la etiología de este padecimiento. <sup>2</sup>

En la etiología de esta patología se encuentran implicados tanto factores ambientales como genéticos. En cuanto a los factores ambientales se encuentran restricción del crecimiento del cráneo de manera intrauterina, posición anómala, exposición a teratógenos, tabaquismo materno y uso de ácido valproico y fenitoína. Las causas genéticas corresponden a aproximadamente el 20% de las craneosinostosis y se asocian a múltiples complicaciones. En su mayoría se heredan de forma autosómica dominante, aunque en un 50% de los casos se presentan como mutaciones de “novo”. Estas alteraciones genéticas pueden ser mutaciones genéticas simples, anormalidades cromosómicas o mutaciones de múltiples genes. <sup>1, 2, 7</sup>

## “CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

Los genes más frecuentemente implicados son los de la familia de receptores del factor crecimiento de fibroblastos (FGFR) (57%), TWIST1 (19%) y EFNB1 (7%). FGFR produce diferenciación prematura y apoptosis de los osteoblastos que rodean el mesénquima de la sutura craneal; TWIST1 mantiene el límite entre la cresta neural y el mesodermo cefálico en el sitio de la sutura coronal; la mutación de EFNB1 genera el acúmulo anómalo en la convergencia de tejidos como las suturas craneales y extremidades. <sup>6,7</sup>

También son importantes en la etiología los factores epigenéticos, los cuales se dividen en fuerzas mecánicas y en interacciones ambientales externas; en cuanto a las fuerzas mecánicas encontramos la presión intrauterina aumentada debido a embarazo múltiples, macrosomía al nacimiento, presentación pélvica y oligohidramnios. Por su parte las interacciones ambientales externas durante el período embrionario son la deficiencia de vitamina D, hipertiroidismo, tabaquismo y exposición a agentes teratogénicos como el ácido retinoico, fenitoina y fluconazol. <sup>2</sup>

Los factores de riesgo identificados para el desarrollo de craneosinostosis son edad materna avanzada al momento del embarazo, tabaquismo por parte de la madre, producto de sexo masculino, residir a altura elevada sobre el nivel del mar, embarazos múltiples y uso de tratamientos de fertilidad. <sup>5</sup>

### **CLASIFICACIÓN**

La craneosinostosis se puede clasificar de diversas maneras: por el mecanismo desencadenante, su asociación a otras patologías, o el número de suturas afectadas. Se puede clasificar de la siguiente manera:

- Craneosinostosis primaria: se debe a un defecto primario de osificación. <sup>1,2</sup>
- Craneosinostosis secundaria: se debe a enfermedades sistémicas ya sea hematológicas o metabólicas como lo son raquitismo o hipotiroidismo; así mismo puede se puede presentar en recién nacidos con microcefalia debido

## “CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

a falta de crecimiento cerebral o posterior colocación de una válvula de derivación en casos de hidrocefalia. <sup>1,2</sup>

- Craneosinostosis sindrómica: aparece en el contexto de distintos síndromes genéticos, se ha descrito en más de 180 síndromes, entre los que destacan el síndrome de Crouzon, Apert, Pfeiffer, Muenke y Saethre-Chotzen. <sup>8</sup>
- Craneosinostosis no sindrómica: se presenta como un defecto aislado. <sup>1,2</sup>
- Craneosinostosis simple: una sola sutura se cierra de manera prematura. <sup>1,2</sup>
- Craneosinostosis compleja: cierre prematuro de múltiples suturas. <sup>1,2</sup>

### **CLÍNICA**

El cierre prematuro de las suturas craneales no solo ocasiona alteraciones en la forma del cráneo, también ocasiona deformidades faciales, anomalías de las órbitas oculares, asimetría de las orejas, así como alteraciones neurológicas y oftalmológicas. <sup>2</sup>

Debido a la restricción en el crecimiento del cerebro, estos pacientes pueden presentar hipertensión intracraneal, convulsiones, daño cerebral, amaurosis, retraso cognitivo y cerebral, así como problemas respiratorios. <sup>2,9</sup>

A nivel neurocognitivo, estudios han demostrado que estos pacientes tienen un 35-50% mayor riesgo de desarrollar deficiencias neurocognitivas presentadas como alteraciones en la concentración, lenguaje, ortografía y lectura. <sup>9</sup>

Clásicamente, la craneosinostosis se ha dividido en sindrómica y no sindrómica, siendo más común la no sindrómica (70% de los casos). En la forma no sindrómica o también llamada craneosinostosis aislada, existen cuatro suturas principales: la sagital, metópica, coronal y lambda; el cierre prematuro de estas suturas tiene como resultado distintas alteraciones en la forma de la cabeza como lo son la trigonocefalia, braquicefalia, plagiocefalia y escafocefalia. <sup>2,4</sup>

## “CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

Es entre el tercer mes y el año de edad cuando se vuelve evidente una forma anómala del cráneo, siendo esta la forma de presentación más común de la craneosinostosis. De tal modo, en el caso de escafocefalia o dolicocefalia se observa una cabeza larga y estrecha; en la trigonocefalia, cabeza triangular en la zona frontal; en la braquicefalia, cabeza ancha y aplanada; en la plagiocefalia, cabeza de una forma irregular. <sup>7</sup>

Respecto a la craneosinostosis sindrómica se hereda, en la mayoría de los casos, de forma autosómica dominante, aunque en cerca del 50% de los casos se debe a mutaciones de “novo”; también puede presentarse por herencia autosómica recesiva, penetrancia incompleta y mosaicismos. Los principales síndromes que presentan craneosinostosis y sus respectivas mutaciones genéticas son síndrome de Crouzon, mutación en FGFR2; síndrome de Apert, mutación en FGFR2, síndrome de Pfeiffer, mutación en FGFR2 y FGFR1; síndrome de Muenke, mutación en FGFR3; y síndrome de Saethre-Chotzen, mutación en TWIST1. <sup>2,8</sup>

En los casos sindrómicos, además de la craneosinostosis, los pacientes presentan anomalías a nivel de extremidades, corazón, sistema nervioso central, así como anomalías faciales, labio y paladar hendido y anomalías nasales. <sup>2,8</sup>

### **DIAGNÓSTICO**

Se debe llevar a cabo un examen físico completo, incluyendo evaluación de la forma del cráneo en todas sus direcciones, medición del perímetro cefálico e índice cefálico, evaluación del tamaño y forma de las fontanelas, así como búsqueda de fontanelas cabalgadas y vasos sanguíneos prominentes. <sup>7</sup>

La medición del perímetro cefálico se lleva a cabo con el niño en decúbito dorsal o en sedestación; se pasa la cinta métrica sobre las zonas más prominentes del cráneo: desde la prominencia occipital externa, arcos supraciliares y glabella. El perímetro cefálico se compara con tablas de normalidad acorde a sexo y edad y lo normal es que se encuentre en +/-2 desviaciones estándar, en caso de estar por

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

debajo de -2 desviaciones estándar se considera microcefalia y en caso de estar por arriba de 2 desviaciones estándar se considera macrocefalia. <sup>10</sup>

Respecto a la exploración de las suturas craneales, esta se debe llevar a cabo colocando al paciente en decúbito dorsal elevado 30cm por arriba de la mesa de exploración, sujetando con la mano izquierda cuello y nuca y con la mano derecha palpar la fontanela anterior y posterior, identificando si se encuentra normotensa, deprimida o abombada. La fontanela anterior debe pulsar al unísono del latido cardíaco y durante el llanto puede abombarse o sentirse plena. La fontanela posterior admite la punta de un dedo al momento del nacimiento y a partir de los 2 meses de vida ya no debe ser palpable. El resto de las fontanelas son difíciles de palpar e incluso llegar a palparlas se asocia a patología. <sup>10</sup>

Al palpar las suturas, su amplitud debe ser menor a 4-5mm en el caso de la sutura sagital y parietooccipital y menor a 2-3mm en el caso de la sutura parietoescamosa. El cierre fisiológico de las suturas se da entre los 6-12 meses por lo que después de esta edad es normal no encontrarlas. Antes de esta edad, la ausencia de una o varias suturas sugiere la presencia de craneosinostosis y se deberá referir al paciente al servicio de neurocirugía pediátrica. <sup>10</sup>

Para explorar la forma del cráneo, igualmente se debe colocar al paciente en decúbito dorsal elevado 30cm por arriba de la mesa de exploración, sujetando con la mano izquierda cuello y nuca y con la mano derecha tocar la cabeza en busca de salientes o hundimientos, posteriormente hay que observar si hay asimetrías, deformidades óseas obvias o formas anormales del cráneo. Encontrar una forma anormal del cráneo puede ser sugestivo de craneosinostosis por lo que también es indicación para referir al paciente al servicio de neurocirugía pediátrica. <sup>10</sup>

Es importante realizar un diagnóstico temprano de craneosinostosis para ofrecer las mejores opciones terapéuticas al paciente, esto es antes de los 6 meses de vida. La falta de diagnóstico oportuno incrementa el riesgo de complicaciones médicas y

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

de resultados quirúrgicos menos satisfactorios. Un factor importante que retrasa el diagnóstico oportuno de la craneosinostosis es la alta tasa de incidencia de deformidades posicionales del cráneo, esto debido a que aproximadamente el 20% de los lactantes tienen una posición favorita durante los primeros meses de vida. <sup>11</sup>

Otros factores que retrasan el diagnóstico oportuno son el realizar múltiples procedimientos diagnósticos, principalmente estudios genéticos y de imagenología, así como manejo expectante por parte del pediatra en espera de resolución espontánea de la anomalía del cráneo, antes de referir al paciente a un centro de atención de tercer nivel. <sup>11</sup>

Gandolfi llevó a cabo un análisis de 477 niños referidos a un centro especializado por sospecha de craneosinostosis, confirmándose el diagnóstico en 197 de ellos. No obstante, únicamente el 28% de ellos fueron referidos antes de los 3 meses de edad. Por su parte, Ghizoni recomienda referir a un centro especializado a los pacientes con sospecha clínica de craneosinostosis sin necesidad de estudios diagnósticos previos, con la finalidad de evitar retrasos en el diagnóstico. <sup>11</sup>

Hablando de estudios de imagen, clásicamente se considera que la radiografía simple de cráneo, la cual tiene una alta especificidad pero una baja sensibilidad, es la primera herramienta radiológica para el diagnóstico de craneosinostosis. Se considera que una proyección anteroposterior y lateral es suficiente para el abordaje de craneosinostosis, aunque algunos autores sugieren que también es útil una proyección de Towne y tangencial. <sup>11</sup>

La literatura más reciente coloca al ultrasonido como el primer estudio de imagen para la detección o exclusión de craneosinostosis en lactantes de hasta 9 meses de edad, teniendo como ventajas la ausencia de radiación, la rapidez con la que se puede realizar y que se puede llevar a cabo sin sedar al paciente. La desventaja más importante, como cualquier otro tipo de ultrasonido, es que es operador-dependiente. Proisy y Hall han demostrado que el ultrasonido posee una

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

sensibilidad y especificidad del 100% para el diagnóstico o exclusión de cierre prematuro de suturas; por su parte, Pogliani reporta una sensibilidad del 100% y especificidad del 86%. <sup>11,12</sup>

Actualmente, la tomografía de alta resolución con reconstrucción 3D es el estándar de oro para el diagnóstico de craneosinostosis, debido a que tiene mayor especificidad y sensibilidad que el ultrasonido y la radiografía simple de cráneo. Es importante que la tomografía se realice con técnicas de baja dosis de radiación, logrando dosis de radiación de entre 0.2-0.5 mSv, sin que se vea afectada la calidad de la imagen. Para lograr lo anterior, se debe realizar primero ultrasonido o radiografía simple de cráneo a los pacientes en lo que se sospecha craneosinostosis. <sup>7,11,12</sup>

La resonancia magnética nuclear también puede ser de utilidad para el diagnóstico de craneosinostosis, particularmente en el caso de craneosinostosis sindrómica en la que ayuda a diagnosticar o excluir otras anomalías intracraneales. Las ventajas que tiene esta técnica sobre la tomografía 3D es que no hay radiación al paciente y la información de patología intracraneal que se puede obtener. Las desventajas de esta técnica es que en la mayoría de los casos se tiene que llevar a cabo con el paciente bajo sedación y esto eleva los costos, además de la menor disponibilidad de equipos de resonancia magnética. <sup>11,12</sup>

Cerovac concluye a partir de un estudio retrospectivo en el que se analizaron 109 casos de craneosinostosis aisladas, que un médico experimentado puede realizar diagnóstico de craneosinostosis con un 100% de certeza únicamente con los datos clínicos, confirmando el diagnóstico con ultrasonido o con radiografía simple de cráneo y reservando el uso de tomografía únicamente para casos en los que el diagnóstico es dudoso y para la planeación quirúrgica. <sup>11</sup>

Hoy en día, los estudios de imagen, además de ser importantes para el correcto diagnóstico de craneosinostosis, han cobrado importancia para la planeación del

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

tratamiento quirúrgico, en particular para los procedimientos endoscópicos de mínima invasión, ya que permiten obtener información específica de la deformidad craneal y así disminuir el riesgo de complicaciones quirúrgicas. <sup>12</sup>

Para el diagnóstico actual de la craneosinostosis, la genética juega un papel importante ya que ayudará a dar asesoría adecuada a los padres, a predecir el curso de la enfermedad y a tomar decisiones respecto al tratamiento del paciente. <sup>11</sup>

Los estudios genéticos en casos de craneosinostosis tienen como objetivo reconocer alteraciones cromosómicas y síndromes asociados a craneosinostosis. Estas pruebas diagnósticas son: análisis de “microarray”, pruebas de ADN dirigidas a un síndrome particular y secuenciación de próxima generación. <sup>11</sup>

En los Países Bajos se ofrece realizar secuenciación de próxima generación a aquellos pacientes con diagnóstico confirmado pero que no presentan características fenotípicas obvias; en los pacientes que presentan craneosinostosis y características fenotípicas obvias se les realiza pruebas genéticas dirigidas a un síndrome particular; mientras que en niños con craneosinostosis y otros defectos al nacimiento y/o alteraciones en el neurodesarrollo se les realiza análisis de “microarray”, pruebas de ADN dirigidas a un síndrome particular y secuenciación de próxima generación e incluso a algunos de ellos estudio abierto de exoma. No obstante es importante saber que el realizar estudios genéticos a pacientes sin un diagnóstico confirmado no tiene ninguna utilidad y se vuelve un gasto innecesario.

<sup>11</sup>

Clásicamente, el diagnóstico de craneosinostosis se realiza de manera postnatal, sin embargo, con los avances tecnológicos en exámenes prenatales, ultrasonido 2D y 3D, resonancia magnética y pruebas genéticas han aumentado la tasa de diagnóstico prenatal. <sup>8,12</sup>

El diagnóstico prenatal de esta patología permite a las familias prepararse ante la posibilidad de un niño con necesidades especiales, asegurar el apoyo auxiliar

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

necesario, establecer un plan de cuidados postnatales, planear con tiempo el tratamiento quirúrgico e incluso el considerar la interrupción del embarazo. 4,5. La mayoría de los casos en lo que se realiza diagnóstico prenatal son casos sindrómicos; en un estudio donde se estudiaron 618 casos aislados de craneosinostosis, solo 2 se diagnosticaron de manera prenatal, lo que corresponde al 0.3%. 7,12

El diagnóstico prenatal permitirá referir al paciente con el neurocirujano al menos 6 semanas antes de la edad en la que aún es posible ofrecer tratamiento quirúrgico de mínima invasión. Los pacientes que no son referidos a tiempo tendrán que ser sometidos a procedimientos quirúrgicos más complejos, los cuales se asocian a peor pronóstico, mayor frecuencia de alteraciones neurológicas, mayor pérdida de sangre y más días de estancia intrahospitalaria. 7

Debido al desarrollo embrionario de las suturas craneales, las cuales no se desarrollan sino hasta aproximadamente las 16 semanas de gestación, el diagnóstico prenatal se puede llevar a cabo hasta el final del segundo trimestre de gestación y en la mayoría de los casos se realizará en el tercer trimestre del embarazo. 7,12

En la evaluación prenatal se debe llevar a cabo un examen anatómico fetal detallado que incluya evaluación de manos y pies, así como de todos los huesos largos del feto; igualmente debe incluir una evaluación completa tanto de sistema nervioso central y cardíaco. En el ultrasonido, las suturas con sinostosis tienen al menos una de las siguientes características: pérdida de la ecogenicidad entre las placas óseas, márgenes suturales internos engrosados, pérdida del borde biselado. Igualmente, es importante buscar de manera intencionada alteraciones en la morfología facial y de las órbitas oculares, así como alteraciones en la apariencia del parénquima cerebral y de los ventrículos. 7

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

En estudios retrospectivos en los Países Bajos, llevados a cabo en mujeres a las 20 semanas de gestación, se buscó determinar marcadores biométricos tempranos asociados a craneosinostosis mediante ultrasonido; se estudiaron 41 pacientes con escafocefalia y 41 pacientes con trigonocefalia; en pacientes con escafocefalia se encontró un índice cefálico menor asociado a un diámetro biparietal que queda por debajo de la curva de crecimiento normal al final del segundo trimestre de gestación.

7

Otro método propuesto para mejorar el diagnóstico prenatal de la craneosinostosis es el ultrasonido 3D por lo que Ginath y colaboradores llevaron a cabo un estudio en el que se compararon suturas craneales de fetos normales de entre 15-16 semanas de gestación usando ultrasonido transvaginal 2D y 3D, encontrándose que se identifica mejor la sutura sagital mediante el ultrasonido 3D y al ser esta la sutura más afectada en los casos de craneosinostosis aislada, puede ser de mayor utilidad el uso del ultrasonido 3D para la detección de craneosinostosis. <sup>7</sup>

Por otro lado, Rubio y colaboradores, buscaron demostrar la utilidad de la resonancia magnética para el diagnóstico prenatal de craneosinostosis, esto mediante la detección de alteraciones en la forma del cráneo que permiten identificar fusión de las suturas craneales; igualmente, la resonancia magnética permite identificar otras alteraciones que no son visibles mediante el ultrasonido, como lo son agenesia de cuerpo caloso, médula anclada, hipertelorismo, proptosis y anomalías en los dedos. Por todo lo anterior es posible que la resonancia magnética pueda ser útil para el diagnóstico prenatal de craneosinostosis. <sup>7</sup>

De tal modo, de manera ideal, una mujer embarazada en la que se sospeche craneosinostosis aislada o sindrómica de manera prenatal, debe ser enviada a un hospital de tercer nivel donde se pueda completar el abordaje diagnóstico prenatal y si se confirma el diagnóstico se debe referir a un centro especializado para recibir asesoría por parte de expertos en genética, cirugía plástica, neurocirugía, cirugía maxilofacial y ginecología, quien debe llevar un estricto control del embarazo debido

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

al riesgo aumentado de nacimiento vía abdominal y de problemas a nivel de vía respiratoria en el neonato. <sup>11</sup>

## TRATAMIENTO

Se han reportado intentos de corrección quirúrgica de craneosinostosis desde mediados del siglo XIX, siendo uno de los pioneros Lane, intentado remover las suturas afectadas, sin embargo estos procedimientos fueron abandonados debido a que presentaban altas tasas de mortalidad, hemorragia importante y alta tasa de transfusión, aunado a una escasa mejoría con pobres resultados estéticos debido a que nuevamente crecían las suturas afectadas. Lo anterior llevó a desarrollar técnicas quirúrgicas más agresivas para la remodelación del cráneo. <sup>3,4,8,13,14</sup>

La primera y segunda guerra mundial impulsaron de manera importante el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas del tercio medio facial en las que se logra una fijación más estable del esqueleto craneofacial, esto apoyado también por una mejora en las técnicas anestésicas. Lo anterior sirvió como base para realizar la osteotomía y movilizar el tercio medio facial en pacientes con deformidades congénitas como la craneosinostosis y sentó las bases para la cirugía craneofacial moderna. <sup>8,13</sup>

A pesar del desarrollo tecnológico y de nuevas técnicas quirúrgicas, así como del establecimiento de equipos multidisciplinarios en los que neurocirujanos, cirujanos maxilofaciales, cirujanos plásticos y anestesiólogos trabajan en conjunto para el tratamiento de esta patología; las técnicas quirúrgicas desarrolladas hasta mediados del siglo XX continuaban siendo cruentas, con tiempo quirúrgico prolongado, estancia prolongada en unidades de cuidados intensivos, hemorragia importante, altas tasas de transfusión y con altas tasas de complicaciones. <sup>13</sup>

En 1967, el Dr. Paul Tessier, introdujo un procedimiento quirúrgico en el que se lleva a cabo una remodelación craneal amplia la cual mejoraba mucho el resultado estético de sus pacientes. Este procedimiento implicaba el retirar huesos, remodelar bordes óseos y la fijación de estos huesos remodelados para lograr una adecuada

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

expansión del cráneo. A partir de este momento la expansión de bóveda craneal abierta se volvió el estándar para el tratamiento de craneosinostosis y ha evolucionado a través de los años. <sup>14</sup>

En los últimos 20 años se han presentado avances tecnológicos que han permitido más cambios en el tratamiento de esta patología, entre lo que destaca el desarrollo de las técnicas quirúrgicas de mínima invasión, mejoras en la reconstrucción de la bóveda craneal, el uso de nuevos dispositivos de fijación, nuevas técnicas para expandir los huesos e incluso la aplicación de protocolos de planificación virtual. <sup>13</sup>

En el año de 1999, los doctores Barone y Jiménez describieron por primera vez su técnica para tratamiento de craneosinostosis en la que combinaron cirugía endoscópica de mínima invasión con terapia ortésica postquirúrgica. La técnica endoscópica permite realizar la craneotomía en tira tradicional realizando únicamente incisiones pequeñas lo que conlleva hemorragia mínima; adicionalmente esto permite interrupción mínima del tejido así como mantener prácticamente intacto el hueso generador de duramadre y periostio. Por su parte, el uso de ortesis ayuda a dirigir el crecimiento del cráneo en la dirección deseada. <sup>5,13,14,15</sup>

Posterior a ellos y una vez que se comprobó que el tratamiento endoscópico podía ser exitoso siempre y cuando se evite la refusión de las suturas, múltiples grupos de cirujanos se encargaron de desarrollar nuevas técnicas quirúrgicas endoscópicas buscando mecanismos que eviten la fusión de los huesos antes de que ocurra la corrección del defecto y sin la necesidad de usar el aparato ortésico posterior a la cirugía. Sin embargo, al día de hoy, no se ha desarrollado una técnica quirúrgica única que sea ideal para todos los pacientes. <sup>13</sup>

Desde hace algunos años, la impresión 3D está tomando un papel importante dentro del tratamiento de la craneosinostosis ya que mediante la impresión de modelos permite una planeación quirúrgica más precisa e incluso el entrenamiento quirúrgico

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

de residentes; también ha permitido la impresión de piezas que serán utilizadas durante el procedimiento quirúrgico y que incluso se pueden colocar al paciente. Al día de hoy su principal utilidad es para el entrenamiento quirúrgico de residentes y sus principales limitaciones son su elevado valor económico y la falta de capacitación y comprensión de modelos 3D. <sup>16</sup>

García Mato, llevó a cabo un estudio en el que con ayuda de estas impresiones 3D y con ayuda de ingenieros biomédicos, se realizó cirugía virtual, donde planean las osteotomías, crean guías de corte y plantillas específicas para el paciente y simulan la remodelación ósea. Estas guías y plantillas se imprimen y se esterilizan para poder ser utilizadas durante la cirugía. Con ayuda de esta tecnología se lograron buenos resultados estéticos, con buena simetría y armonía craneofacial. <sup>16</sup>

Actualmente, el objetivo del tratamiento de la craneosinostosis, ya sea aislada o sindrómica, es lograr una forma normal del cráneo, así como evitar las posibles consecuencias desde defectos visuales, hipertensión intracraneal, trastornos del neurodesarrollo y del aprendizaje, deformidad estética, hasta alteraciones psicológicas. <sup>3,4,6,14</sup>

La tendencia actual es tratar mediante técnica endoscópica de mínima invasión, tanto craneosinostosis aislada, compleja, sindrómica y no sindrómica, ya que se ha asociado a menor morbilidad perioperatoria y en general han demostrado tener mejores resultados estéticos, con menor hemorragia, menor necesidad de transfusiones, menor tiempo quirúrgico y anestésico, menor tasa de reintervención quirúrgica, así como menor estancia hospitalaria, pudiendo ser dados de alta a las 24 horas postquirúrgicas. Las desventajas de la técnica endoscópicas son menor campo visual durante la cirugía, la necesidad de uso de casco tras el procedimiento quirúrgico y una posible remodelación subóptima de la forma del cráneo a nivel bitemporal. <sup>3,4,14,15,17</sup>

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**CRANEOSINOSTOSIS AISLADA NO SINDRÓMICA**

La craneosinostosis aislada, por lo general, es una patología que no pone en riesgo la vida del paciente. De hecho, muchos de los pacientes que presentan esta condición podrían llevar una vida completamente normal sin recibir ninguna clase de tratamiento. Sin embargo, es importante el tratamiento quirúrgico de estos pacientes para prevenir y corregir la deformidad craneal y para prevenir un desarrollo anormal del cerebro, así como para evitar hipertensión intracraneana que condicione alteraciones neurocognitivas. <sup>4,5,13,14,15</sup>

Hoy en día se pueden dividir las técnicas quirúrgicas para corrección de craneosinostosis en cirugía de mínima invasión y en cirugía abierta. En la primera, la sutura fusionada, junto con el hueso que la rodea, es resecada o se realiza una osteotomía en el sitio de fusión. Habitualmente, posterior al procedimiento de mínima invasión, se coloca un casco que ayuda a remodelar la forma del cráneo. En el caso de la cirugía abierta, se logra la corrección inmediata de la deformidad craneal y se da la forma deseada mediante manipulación de gran parte del cráneo. <sup>3,11</sup>

La elección entre una técnica quirúrgica de mínima invasión o cirugía abierta depende de varios factores; la edad es uno de los factores determinantes ya que se recomienda la cirugía endoscópica en menores de 6 meses de edad, mientras que la cirugía abierta normalmente se practica en mayores de 6 meses aunque también se puede realizar en menores de esa edad. Sin embargo, el tratamiento quirúrgico antes de los 3 meses de edad es poco recomendable por seguridad anestésica; no obstante, realizar cirugía endoscópica después de los 6 meses de vida es menos efectivo ya que el cráneo se vuelve menos moldeable debido a su mayor osificación. Por otro lado, el tratamiento mediante cirugía abierta antes de los 6 meses puede ocasionar una restricción en el crecimiento del cráneo. <sup>3,4,11,13,15</sup>

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

Las recomendaciones actuales en cuanto al tratamiento quirúrgico son que en casos de craneosinostosis sagital, craneosinostosis coronal y craneosinostosis lambdaidea ya sea unilateral o bilateral se realice la corrección quirúrgica de manera temprana. Respecto a los casos de craneosinostosis metópica, solo se indica la corrección quirúrgica temprana en casos de trigonocefalia severa, la cual se presenta únicamente en 1 de cada 3 pacientes con craneosinostosis metópica. En caso de trigonocefalia moderada y severa, es dudoso el beneficio del tratamiento quirúrgico.

11,13

Han, en un estudio retrospectivo comparó parámetros quirúrgicos, complicaciones y necesidad de reintervención quirúrgica de 140 pacientes operados mediante técnicas de mínima invasión (94 craneosinostosis sagital, 24 craneosinostosis metópica, 10 craneosinostosis coronal) y 155 pacientes operados con técnica abierta (76 craneosinostosis sagital, 31 craneosinostosis metópica, 28 craneosinostosis coronal). Se encontró que había la misma tasa de complicaciones en ambas técnicas; en cuanto a reintervención quirúrgica únicamente se reintervinieron 3 pacientes mediante técnica endoscópica, mientras que fueron reintervenidos 10 mediante cirugía abierta; respecto a parámetros quirúrgicos, con la técnica endoscópica se reporta menor tiempo quirúrgico, menor sangrado quirúrgico y menor necesidad de transfusiones. Arts, en un estudio prospectivo de 120 procedimientos endoscópicos y 66 cirugías abiertas, reporta resultados similares a los de Han. <sup>11</sup>

Debido a lo anterior, se puede concluir que las técnicas quirúrgicas de mínima invasión en los casos de craneosinostosis aislada no sindrómica, se asocian a menor hemorragia, menor necesidad transfusional, menor tiempo quirúrgico y menos días de estancia hospitalaria, respecto a la cirugía abierta. Además, tiene resultados estéticos, neurocognitivos y oftalmológicos similares a la cirugía abierta.

11,14,17

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

### **CRANEOSINOSTOSIS SAGITAL**

Es la forma más común de craneosinostosis, hay 3 variantes: anterior, posterior y completa; y da como resultado escafocefalia o dolicocefalia. En estos casos, la técnica quirúrgica de mínima invasión ha mostrado como ventajas menor hemorragia, menor necesidad de transfusión, menor tiempo quirúrgico y un buen índice craneal postquirúrgico. Se recomienda llevar a cabo el tratamiento quirúrgico antes de los 6 meses de edad ya que posterior a esta edad se aumenta el riesgo de que se presente papiledema. En estos pacientes, posterior a la cirugía, es necesario el uso de casco hasta por un año. <sup>3,5,9,11,13,14</sup>

Por su parte, Van Veelen, en una serie publicada de 79 casos en los que se realizó cirugía craneal abierta, particularmente craniectomía de tira extendida, reporta que el sangrado promedio fue de 213 ml, con un intervalo de 50 a 400 ml. De igual modo, en un seguimiento durante 2 años, se diagnosticó papiledema en el 9% de los pacientes y 4 pacientes se reintervinieron quirúrgicamente debido a un aumento de la presión intracraneal. <sup>11</sup>

También, Van Veelen, describe una serie de casos en las que se llevaron a cabo 2 variantes de remodelación fronto-biparietal para craneosinostosis sagital, en las que reporta que el sangrado promedio fue de 1042 ml, con un rango de 300 a 7000 ml; igualmente describe que el 7% de los pacientes desarrollan papiledema como un signo de aumento de la presión intracraneal. Así mismo, se determinó que en estos pacientes el índice craneal depende más del índice craneal prequirúrgico más que del tratamiento quirúrgico y que la circunferencia de la cabeza disminuyó de manera progresiva durante los 4 siguientes años postquirúrgicos. <sup>11</sup>

Gerety llevó a cabo un meta-análisis de 3 técnicas quirúrgicas: corrección craneal abierta, craniectomía en tira y cirugía abierta con tracción de resorte abierto. Se llegó a la conclusión de que el índice craneal era mejor tras la cirugía abierta; sin embargo también se encontró que la cirugía abierta conlleva mayor tiempo

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

quirúrgico, mayor tiempo de hospitalización, mayor hemorragia y mayores costos respecto a las otras 2 técnicas. <sup>11</sup>

### **CRANEOSINOSTOSIS METÓPICA**

Este tipo de craneosinostosis ocasiona trigonocefalia y el tratamiento quirúrgico puede ser tanto por reconstrucción de bóveda craneal o mediante cirugía endoscópica de mínima invasión seguida de terapia con casco ortésico. <sup>13</sup>

De Jong comparó la evolución de la forma del cráneo y su volumen después de haber sido sometidos a tratamiento endoscópico seguido de uso de casco en 86 niños respecto a niños sin ninguna alteración craneal. Llegó a la conclusión de que el volumen craneal se normalizó y se igualó al de los niños no afectados. Igualmente, describió un menor tiempo quirúrgico, menor tiempo de hospitalización y menor necesidad de transfusión en estos casos. <sup>11</sup>

Por su parte, Nguyen en un estudio comparativo entre técnica endoscópica y cirugía abierta describe resultados similares después de 1 año de seguimiento en cuanto a corrección de hipotelorismo, forma en cuña de la frente y resultado estético. <sup>11,13</sup>

### **CRANEOSINOSTOSIS CORONAL**

Es el segundo tipo más frecuente de craneosinostosis, representando del 20 al 35% de craneosinostosis no sindrómica y una relación mujer a hombre 3:2. Este tipo de craneosinostosis se caracteriza por causar deformidad craneal considerable tipo plagiocefalia. Las opciones terapéuticas son cirugía endoscópica de mínima invasión seguida de uso de casco ortésico y cirugía abierta mediante avance fronto-orbitario. <sup>13</sup>

Para este tipo de craneosinostosis, Tan reporta 11 pacientes tratados mediante endoscopia y 11 pacientes tratados mediante cirugía abierta en los que se evaluó la simetría facial y orbitaria mediante medidas antropométricas en un seguimiento

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

de 3 a 4 años, en el que se reportaron mejores resultados mediante la técnica endoscópica. Otro estudio donde se comparan 21 pacientes tratados mediante endoscopia y 22 paciente tratados con cirugía abierta, reporta mejores resultados en cuanto a anomalías oftálmicas asociadas cuando se realizó endoscopia, probablemente debido a que la cirugía se llevó a cabo de manera más temprana. Por su parte, Jiménez describe mediante técnica endoscópica menor hemorragia, menos días de estancia hospitalaria y mejores resultados estéticos; mientras que Delye describe menor tiempo quirúrgico, menor estancia hospitalaria y menor necesidad de transfusiones. <sup>11,13</sup>

En cuanto a la cirugía abierta, un estudio en el que se dio seguimiento durante 6 años a 207 pacientes con craneosinostosis coronal, se reportó que ninguno de ellos requirió reintervención quirúrgica debido a aumento de la presión intracraneal; sin embargo, se observó que después de 5 años de la cirugía estos pacientes pueden presentar retrusión supraorbitaria y ahuecamiento temporal. <sup>11</sup>

### **CRANEOSINOSTOSIS LAMBOIDEA**

Esta es una forma rara de craneosinostosis, comprende solo del 1 al 5% de todas las craneosinostosis y el principal reto es diagnosticar entre una craneosinostosis lamboidea y una plagiocefalia posicional. Al igual que los demás tipos de craneosinostosis, puede tratarse mediante técnica quirúrgica endoscópica o mediante cirugía abierta. <sup>13</sup>

Debido a la baja prevalencia de este tipo de craneosinostosis, hay poca literatura disponible. Al Jabri ha descrito 188 pacientes, que han sido tratados con técnicas endoscópicas o cirugía abierta, encontrando que se logra importante mejoría en la asimetría facial. Así mismo describe las ventajas de la cirugía endoscópica: menor hemorragia, menor tiempo quirúrgico y de hospitalización. <sup>11</sup>

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**CRANEOSINOSTOSIS COMPLEJA Y SINDRÓMICA**

En los casos de craneosinostosis sindrómica hay que considerar que los pacientes no presentarán mejoría espontánea de la deformidad craneal y que existe un riesgo elevado de que estos pacientes desarrollen hipertensión intracraneal, lo que ocasionará alteraciones cognitivas y visuales. Por lo anterior es necesario el tratamiento quirúrgico en estos pacientes, ya sea de manera protocolizada antes del año de edad o al momento de presentar datos de hipertensión intracraneal, por lo que estos pacientes deben tener vigilancia estrecha en busca de signos de hipertensión intracraneal. <sup>11</sup>

Al igual que en los paciente con craneosinostosis aislada no sindrómica, en los pacientes con craneosinostosis sindrómica, las técnicas quirúrgicas endoscópicas tienen la ventaja de presentar menor hemorragia, menor necesidad de transfusiones, menor tiempo quirúrgico y menos días de estancia hospitalaria en comparación con las técnicas quirúrgicas abiertas. <sup>11,17</sup>

En los casos de pacientes con síndrome de Crouzon se recomienda el realizar la corrección quirúrgica de la craneosinostosis hasta que el paciente presenta datos de hipertensión intracraneal. Lo anterior basado en que en un estudio llevado a cabo por Marucci en pacientes con síndrome de Crouzon no hay diferencia significativa en la prevalencia de hipertensión intracraneal entre pacientes que se operaron rutinariamente dentro del primer año de vida y aquellos que presentaron tratamiento quirúrgico hasta presentar datos de hipertensión intracraneal. <sup>11</sup>

Por su parte, Kress hace múltiples recomendaciones dependiendo el síndrome que tenga el paciente. En casos de síndrome de Saethre-Chotzen recomienda tratamiento quirúrgico al año de edad debido a que mejorará la estética y una prevalencia de presión intracraneal elevada en 19-35% de los pacientes. En caso de síndrome de Muenke recomienda tratamiento quirúrgico al año de edad para mejorar la deformidad craneal ya que estos pacientes presentan baja prevalencia

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

de hipertensión intracraneal, en torno al 0-4%. En pacientes con craneosinostosis compleja se recomienda tratamiento quirúrgico al año de edad con la finalidad de mejorar la deformidad craneal y debido a la importante prevalencia de hipertensión intracraneal que va del 58-67%. <sup>11</sup>

Otros estudios llevados a cabo por Spruijt y colaboradores, en pacientes con síndrome de Apert y Crouzon se observó que la expansión craneal occipital conlleva mejores resultados que el avance fronto-orbital, presentando mayor aumento en la circunferencia de la cabeza y volumen intracraneal, al mismo tiempo que presentan menor prevalencia de herniación amigdalina y papiledema. <sup>11</sup>

A nivel cognitivo, acorde a estudios llevados a cabo por Arnaud en pacientes con craneosinostosis sindrómica, particularmente con síndrome de Apert y Crouzon, se concluye que aquellos pacientes en los que se llevó a cabo tratamiento quirúrgico antes del año de edad tiene mayor posibilidad de tener un coeficiente intelectual normal, 17% en caso de los pacientes de Apert y 81% en caso de Crouzon; mientras que cuando el tratamiento quirúrgico se realiza después del año de vida ninguno de los pacientes con síndrome de Apert presentó un coeficiente intelectual normal y solo el 56% de los pacientes con Crouzon. <sup>11</sup>

En cuanto a resultados estéticos, De Jong concluye que para obtener los resultados más favorables, los pacientes con síndrome de Muenke, Apert, Crouzon y Saethre-Chotzen se deben tratar quirúrgicamente entre los 6 y 9 meses de vida. El tratamiento quirúrgico llevado a cabo antes o después de este intervalo de tiempo se ha asociado a resultados estéticos menos favorables. <sup>11</sup>

## **COMPLICACIONES**

A través de los años las complicaciones del tratamiento de craneosinostosis han disminuido drásticamente, al igual que la tasa de mortalidad; debido a lo anterior se han logrado determinar factores de riesgo para el desarrollo de complicaciones.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

Estos factores de riesgo son: paciente con craneosinostosis compleja, paciente con comorbilidades, hemorragia transoperatoria mayor a 60ml/kg, transfusiones con volumen mayor a 45ml/kg y tiempo quirúrgico prolongado. <sup>8</sup>

Las complicaciones que más comúnmente se asocian al tratamiento quirúrgico son hemorragia, formación de hematomas y seromas, laceración de la duramadre, fístula de líquido cefalorraquídeo, infecciones, lesión del seno sagital y embolismo aéreo venoso. <sup>6,15,18</sup>

Menos habitualmente se pueden presentar complicaciones como paro cardíaco durante la cirugía, hipotensión, coagulopatía, bradicardia, convulsiones postquirúrgicas, pérdida de la visión y compromiso de la vía aérea secundario a edema facial que incluso llegue a requerir de uso de ventilación mecánica, e incluso muerte. <sup>14,18</sup>

La hemorragia importante se presenta sobre todo cuando se realizan abordajes quirúrgicos abiertos y amplios, mientras que con las técnicas quirúrgicas de mínima invasión y con tiempos quirúrgicos cortos el riesgo de hemorragia significativa disminuye de manera importante, con un sangrado promedio de 25ml. La hemorragia transquirúrgica se ha reportado en promedio del 60% al 100% del volumen circulante del paciente pero puede llegar a ser hasta un 500% del mismo. La hemorragia importante se asocia a mayor tiempo de estancia intrahospitalaria. <sup>11,14,18</sup>

Debido a lo anterior se han realizado múltiples estudios en los que se busca determinar la utilidad de la administración profiláctica de vitamina K, plasma fresco congelado, ácido tranexámico, eritropoyetina y fibrinógeno, así como el inducir hipotensión transquirúrgica, para disminuir las pérdidas sanguíneas secundarias la cirugía. Sin embargo, ningún estudio ha demostrado diferencia significativa en la cantidad de sangrado transquirúrgico ni en la necesidad de apoyo transfusional en los pacientes sometidos a alguna de las intervenciones ya mencionadas respecto a

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

los que no se les realiza alguna intervención. El uso de fibrinógeno y plasma fresco congelado se debe reservar únicamente para casos en los que hay alteraciones en la coagulación. <sup>11</sup>

## **SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO**

Los niños con craneosinostosis, a pesar de recibir el tratamiento quirúrgico continúan en riesgo de desarrollar problemas en el crecimiento y desarrollo del cerebro por lo menos los primeros años de su vida, esto debido a que a pesar de que la mayor parte del crecimiento intracraneal se completa entre los 2 y 3 años de edad, las suturas craneales permanecen abiertas hasta que se completa el crecimiento del cráneo al llegar a la pubertad para permitir el crecimiento y desarrollo del cerebro. De tal modo, se ha propuesto que estos pacientes requieren de seguimiento a largo plazo de tal modo que se dan consultas postquirúrgicas a la semana, 6-8 semanas, 5 meses, 9 meses, 12 meses y posteriormente una vez al año hasta llegar a la adolescencia. También debe realizarse seguimiento oftalmológico una vez por año en búsqueda de datos de hipertensión intracraneal, como papiledema. <sup>5,13,15,18</sup>

Los datos de alarma a tener en cuenta para acudir a consulta son presencia de cefalea, cambios en el comportamiento y actividad, así como alteraciones en la visión que pueden estar asociados a aumento de la presión intracraneal. <sup>18</sup>

Las distintas técnicas de imagen permiten detectar de manera oportuna complicaciones quirúrgicas como sangrado, alteraciones en el flujo del líquido cefalorraquídeo y reabsorción ósea, sin embargo no son complicaciones que se presenten habitualmente. <sup>12</sup>

En el caso de la craneosinostosis sindrómica, la principal indicación para realizar estudios de imagen de seguimiento es monitorizar las anomalías asociadas. De igual modo, es importante llevar un control neuro radiológico en todos los pacientes

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

con craneosinostosis para verificar la mejoría en la forma del cráneo a través del tiempo y que el cerebro se mantenga descomprimido. <sup>12</sup>

Para el seguimiento postquirúrgico se ha utilizado la escala de Whitaker, en la que se describe la apariencia postoperatoria y la necesidad de reintervenciones quirúrgicas:

- Categoría I: no se considera aconsejable o necesario realizar revisiones quirúrgicas.
- Categoría II: se sugiere revisión de tejidos blandos o contornos óseos menores.
- Categoría III: se requieren osteotomías alternativas mayores o procedimientos con injertos óseos.
- Categoría IV: se requieren procedimientos craneofaciales que duplican o exceden en extensión a la cirugía original. <sup>6</sup>

El uso de ortesis de modelamiento craneal postoperatorio, el cual se debe usar a partir del 5to día postquirúrgico y hasta completar 10 a 12 meses de uso, complementa el tratamiento quirúrgico endoscópico. Estas ortesis permiten un crecimiento cerebral rápido para guiar la forma de los huesos craneales hacia la normocefalia, previamente a la reosificación. Las complicaciones que se pueden presentar secundario al uso de ortesis son úlceras de presión, infección, abscesos cutáneos, eritema, alopecia, ajuste deficiente y falla de tratamiento. <sup>3,6,14,15</sup>

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cuáles son las características epidemiológicas, clínicas, días de estancia hospitalaria, complicaciones y causas de morbilidad/mortalidad en los pacientes sometidos a sutulectomía endoscópica en pacientes con craneosinostosis?

## **JUSTIFICACIÓN**

La craneosinostosis es una patología cuya incidencia a nivel mundial se ha visto incrementada en los últimos años. También en los últimos años han habido importantes avances en cuanto al conocimiento de su etiología, sabemos de tal modo que los principales genes afectados en estos pacientes son los de la familia de receptores del factor crecimiento de fibroblastos (FGFR), TWIST1 y EFNB1.

En cuanto al diagnóstico de esta patología, sabemos que hoy en día es posible hacer un diagnóstico prenatal, lo que permite planear de mejor manera el tratamiento integral al paciente así como el procedimiento quirúrgico, lo que se traducirá en una mejor calidad de vida para el paciente.

En la década de 1990 los doctores Barone y Jiménez, describieron por primera vez el tratamiento quirúrgico endoscópico para craneosinostosis y a partir de este momento se ha ido mejorando dicha técnica, así como desarrollando diversas técnicas endoscópicas. Todas ellas tienen como ventajas menor morbilidad perioperatoria, mejores resultados estéticos, menor hemorragia, menor necesidad de transfusiones, menor tiempo quirúrgico y anestésico, menor tasa de reintervención quirúrgica y menor estancia hospitalaria, respecto a la cirugía abierta.

En la actualidad existen diversos estudios en los que se describen las múltiples técnicas quirúrgicas endoscópicas que hay en la actualidad y la indicación de cada

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

una de ellas, así como sus respectivas ventajas y desventajas. Por lo anterior es importante profundizar en el conocimiento y el análisis de las características epidemiológicas, clínicas, complicaciones y causas de morbilidad/mortalidad en los pacientes sometidos a suturectomía endoscópica en pacientes con craneosinostosis en nuestro medio y particularmente en el Hospital Infantil Privado.

El reconocimiento e identificación de dichas características en nuestro hospital, es importante para identificar áreas de oportunidad en la atención de estos pacientes y así poder disminuir diversas variables como lo son la morbimortalidad en estos pacientes, el sangrado transquirúrgico, la necesidad de transfusiones y días de estancia hospitalaria.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL**

Describir las características epidemiológicas, clínicas, días de estancia hospitalaria y complicaciones en pacientes sometidos a sutulectomía endoscópica en pacientes con craneosinostosis en el período de septiembre de 2019 a junio de 2022.

### **OBJETIVOS PARTICULARES**

- Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes: edad, sexo, tipo de craneosinostosis, alteraciones morfológicas asociadas a pacientes sometidos a sutulectomía endoscópica en pacientes con craneosinostosis en el período de septiembre de 2019 a junio de 2022.
- Describir las complicaciones transquirúrgicas y postquirúrgicas de pacientes sometidos a sutulectomía endoscópica en pacientes con craneosinostosis en el período de septiembre de 2019 a junio de 2022.
- Describir los días de estancia hospitalaria de pacientes sometidos a sutulectomía endoscópica en pacientes con craneosinostosis en el período de septiembre de 2019 a junio de 2022.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

### **DISEÑO**

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, abierto, observacional y transversal.

### **MATERIALES Y MÉTODOS**

Se emplearon los expedientes de los pacientes con craneosinostosis que ingresaron a la unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP), unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) y a piso de hospitalización del Hospital Star Médica Infantil Privado del período comprendido de septiembre de 2019 a junio de 2022.

Con base a los datos obtenidos de los expedientes a través de la historia clínica, notas médicas, paraclínicos efectuados al paciente y notas transfusionales se llenó la hoja de recolección de datos que incluye información sobre las variables demográficas, días de estancia hospitalaria, complicaciones y transfusiones realizadas.

### **UNIVERSO DE ESTUDIO**

Todos los pacientes ingresados la unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP), unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) y a piso de hospitalización del Hospital Star Médica Infantil Privado con diagnóstico de craneosinostosis y que fueron sometidos a sutulectomía endoscópica en el período comprendido de septiembre de 2019 a junio de 2022.

### **TAMAÑO DE LA MUESTRA**

Por ser un estudio descriptivo no se realizó el cálculo del tamaño de la muestra. Se realizó con base a un muestreo no probabilístico por conveniencia de casos consecutivos.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**CRITERIOS DE INCLUSIÓN:**

- Pacientes pediátricos ingresados a la unidad de terapia intensiva pediátrica, unidad de cuidados intensivos neonatales y a piso de hospitalización del Hospital Star Médica Infantil Privado con diagnóstico de craneosinostosis.
- Pacientes que fueron sometidos a sutulectomía endoscópica.
- Pacientes femeninos entre 0 y 12 meses.
- Pacientes masculinos entre 0 y 12 meses.
- Pacientes que reunieron la información de la hoja de recolección de datos.

**CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:**

- Expedientes de pacientes incompletos.
- Expedientes de pacientes que no cuenten con diagnóstico de craneosinostosis.
- Expedientes de pacientes que hayan sido sometidos a alguna técnica quirúrgica distinta a sutulectomía endoscópica.
- Pacientes mayores de 12 meses de edad.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
 PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
 SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
 A JUNIO DE 2022”

**DEFINICIÓN DE VARIABLES**

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	CATEGORÍA	TIPO DE VARIABLE
EDAD	Unidad de medición en orden cronológico en meses desde el nacimiento hasta la fecha de ingreso	Meses	Independiente	Numérica continua
SEXO	Características fenotípicas que distinguen al hombre y la mujer	Femenino Masculino	Independiente	Nominal dicotómica
SUTURA AFECTADA	Sutura craneal cerrada prematuramente	Sagital Coronal Metópica Lamboidea Bicoronal	Independiente	Cualitativa nominal
DÍAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA	Número de días transcurridos desde el ingreso del paciente al servicio de hospitalización hasta su egreso; se obtiene restando a la fecha de egreso a la de ingreso	Días	Dependiente	Numérica continua
ÁREA DE INGRESO	Área hospitalaria de medicina a la cual ingresó el paciente posterior a cirugía	UTIP UCIN Hospitalización	Independiente	Cualitativa nominal
COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS	Condición postquirúrgica que altera el resultado quirúrgico	Infección de herida quirúrgica Hemorragia Fístula de líquido cefalorraquídeo Recidiva	Independiente	Cualitativa nominal

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
 PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
 SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
 A JUNIO DE 2022”

ANTECEDENTE DE CRANEOSINOSTOSIS FAMILIAR	Familiar en 1er grado con diagnóstico de craneosinostosis	Si No	Independiente	Nominal dicotómica
DIAGNÓSTICO PRENATAL	Diagnóstico de craneosinostosis durante gestación	Si No	Independiente	Nominal dicotómica
SANGRADO TRANSQUIRÚRGICO	Pérdida sanguínea durante cirugía	Mililitros	Independiente	Numérica continua
TRANSFUSIÓN	Administración transquirúrgica o postquirúrgica de hemoderivados	Sangre total Concentrado eritrocitario Aféresis plaquetaria Plasma fresco congelado Crioprecipitados	Dependiente	Cualitativa nominal
USO DE ANTIBIÓTICOS	Empleo del grupo heterogéneo de sustancias con acción específica sobre alguna estructura o función del microorganismo, posterior a cirugía.	Si No	Dependiente	Nominal dicotómica
REINTERVENCIÓN QUIRÚRGICA	Paciente que haya sido sometido a otro tiempo quirúrgico debido a recidiva o alguna complicación	Si No	Independiente	Nominal dicotómica
ALTERACIONES MORFOLÓGICAS	Presencia de otras malformaciones además de craneosinostosis.	Malformaciones faciales Malformaciones en miembros torácicos y pélvicos. Malformaciones cardíacas Malformaciones del sistema nervioso central	Independiente	Cualitativa nominal

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

### **DESCRIPCIÓN DE PROCEDIMIENTOS**

Previa revisión sistemática de la literatura, se registró la información en una hoja de recolección de datos para cada expediente de pacientes en los que se documentó suturectomía endoscópica en pacientes con diagnóstico de craneosinostosis, dicha hoja de recolección de datos fue diseñada exclusivamente para este estudio. Posteriormente se clasificó y analizó con ayuda del programa Excel, mediante estadística descriptiva y porcentajes.

### **VALIDACIÓN DE DATOS**

Se utilizó estadística descriptiva. Medidas de tendencia central y dispersión, rango, media, mediana, moda, proporciones y porcentajes.

### **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Este estudio está apegado a la declaración de Helsinki, promoviendo y asegurando el respeto a todos los seres humanos, protegiendo su salud y derechos individuales. La Ley General de Salud establece que deben utilizarse los datos con confidencialidad y con fines no lucrativos. Para esta investigación no se utilizó consentimiento informado debido a que los datos obtenidos fueron a través de expedientes clínicos, sin realizarse pruebas experimentales.

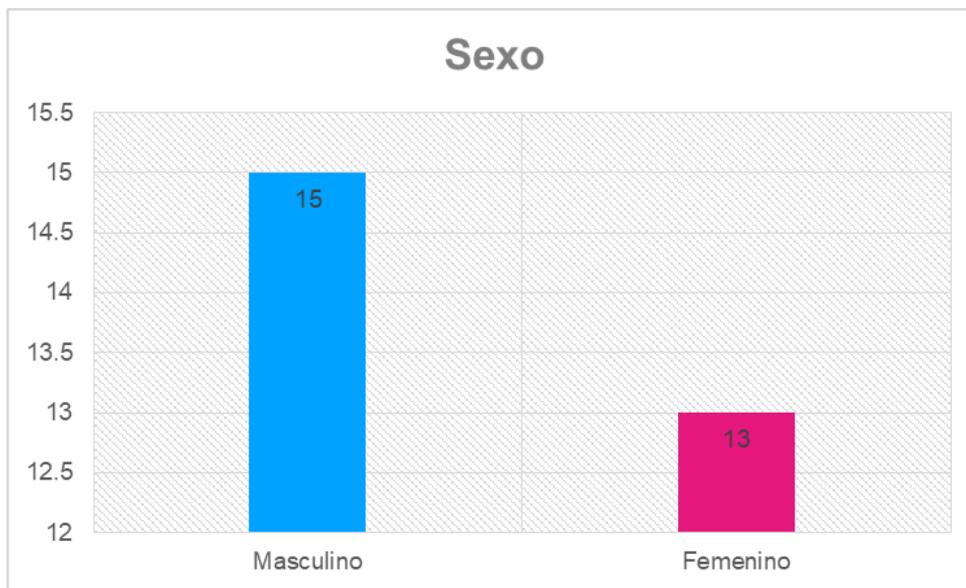
De acuerdo a la Norma Oficial Mexicana NOM-253-SSA1-2012, Para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos, menciona que los componentes sanguíneos colectados para las transfusiones deben ser estudiados para la detección de marcadores de agentes infecciosos transmisibles por transfusión, tales como el virus de la inmunodeficiencia humana, los virus B y C de la hepatitis, *Trypanosoma cruzi*, *Treponema pallidum* y otros que según diversas circunstancias se hagan necesarios.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

**RESULTADOS**

El número total de pacientes con diagnóstico de craneosinostosis y sometidos a sutulectomía endoscópica de septiembre de 2019 a mayo de 2022 es de 28 pacientes, siendo un total de 15 pacientes masculinos (53%) y 13 pacientes femeninos (46%). Se excluyeron para el análisis 7 pacientes debido a que sus expedientes se encontraron incompletos.

**GRÁFICO 1.** Frecuencia por sexo de pacientes con diagnóstico de craneosinostosis



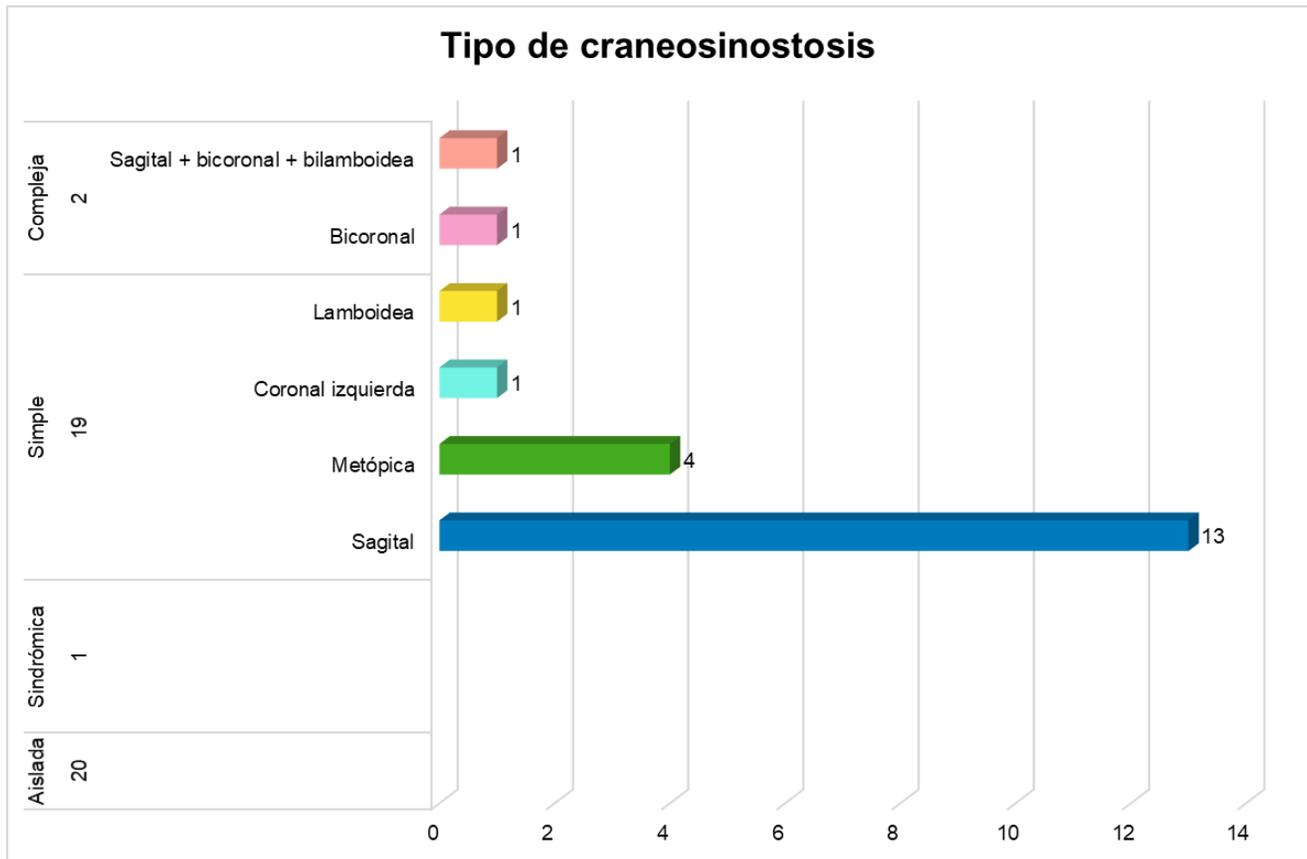
De los 21 pacientes que se sometieron al procedimiento endoscópico, 20 pacientes fueron de craneosinostosis aislada (95.2%) y solo 1 paciente con craneosinostosis sindrómica (4.7%), el cual tiene diagnóstico de síndrome de Muenke y craneosinostosis bicoronal.

De los 21 pacientes que se encuentran incluidos en el estudio, 19 pacientes tienen craneosinostosis simple (90.4%) y 2 pacientes craneosinostosis compleja (9.5%).

**“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”**

Del total de la craneosinostosis simples, 13 fueron de tipo sagital (61.9%), 4 metópicas (19%), 1 coronal izquierda (4.7%) y 1 lamboidea (4.7%). De los 2 pacientes con craneosinostosis compleja 1 fue bicoronal (4.7%) y 1 sagital, bicoronal y bilamboidea (4.7%).

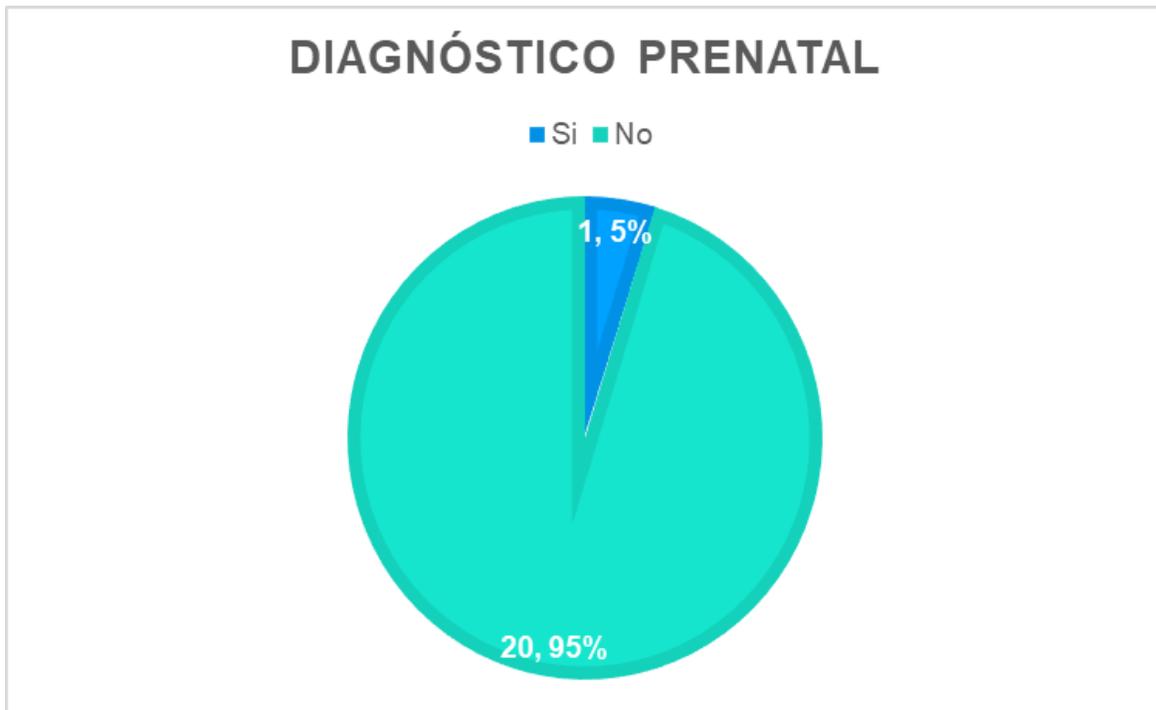
**GRÁFICO 2.** Frecuencia de pacientes de acuerdo tipo de craneosinostosis



Sólo en 1 de los pacientes (4.7%) se realizó diagnóstico prenatal de craneosinostosis; en un paciente (4.7%) se informó a los padres, en un ultrasonido realizado 15 días previos al nacimiento, que el paciente presentaba una alteración estructural del cráneo y se realizó diagnóstico postnatal de craneosinostosis; y en un paciente más (4.7%) se les informó a los padres, de manera prenatal, el diagnóstico de macrocefalia, realizando diagnóstico postnatal de craneosinostosis.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

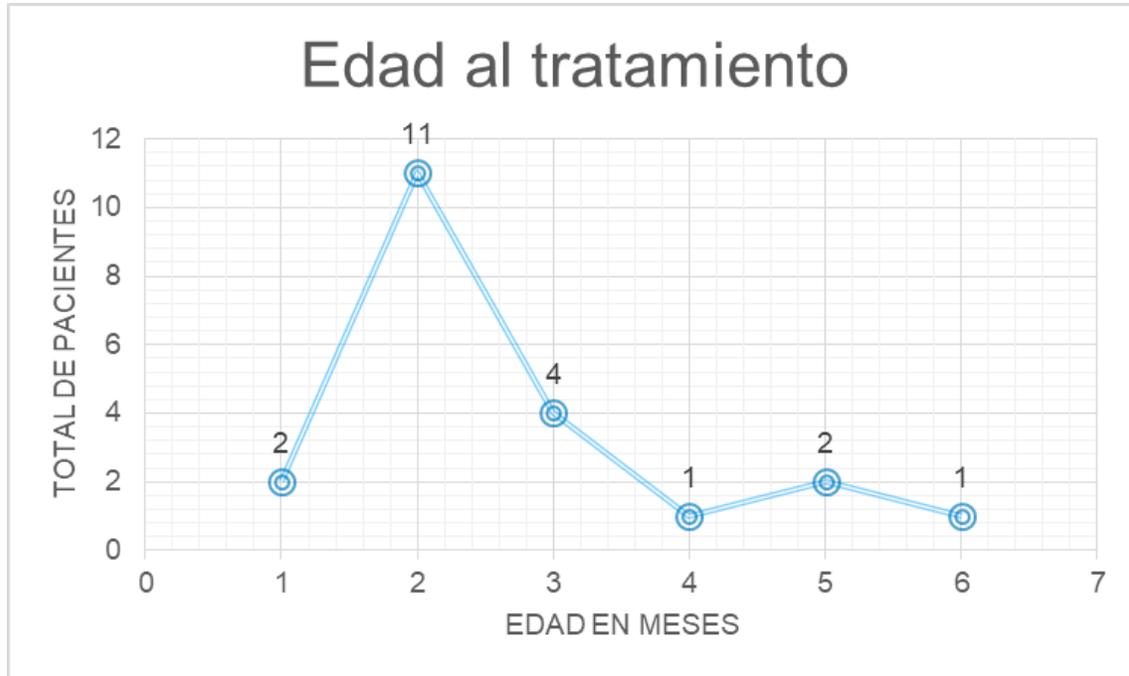
**GRÁFICO 3.** Frecuencia de porcentaje de pacientes con diagnóstico prenatal



Todos los pacientes fueron sometidos al procedimiento endoscópico antes de los 7 meses de edad, el de menor edad se sometió al procedimiento al mes con 3 días de vida y el de mayor edad a los 6 meses con 22 días de vida. La edad promedio al momento de ser sometidos al procedimiento quirúrgico fue de 2.6 meses; con una moda de 2 meses, siendo 11 pacientes que equivalen a 52%, y mediana de 2 meses.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

**GRÁFICO 4.** Frecuencia de edad al momento de tratamiento quirúrgico



En cuanto a malformaciones asociadas, 4 pacientes (19%) presentaron alguna malformación asociada, uno de ellos presenta hidrocefalia; uno persistencia de conducto arterioso y foramen oval permeable; uno displasia congénita de cadera y megacisterna magna; y uno hipoplasia mandibular izquierda.

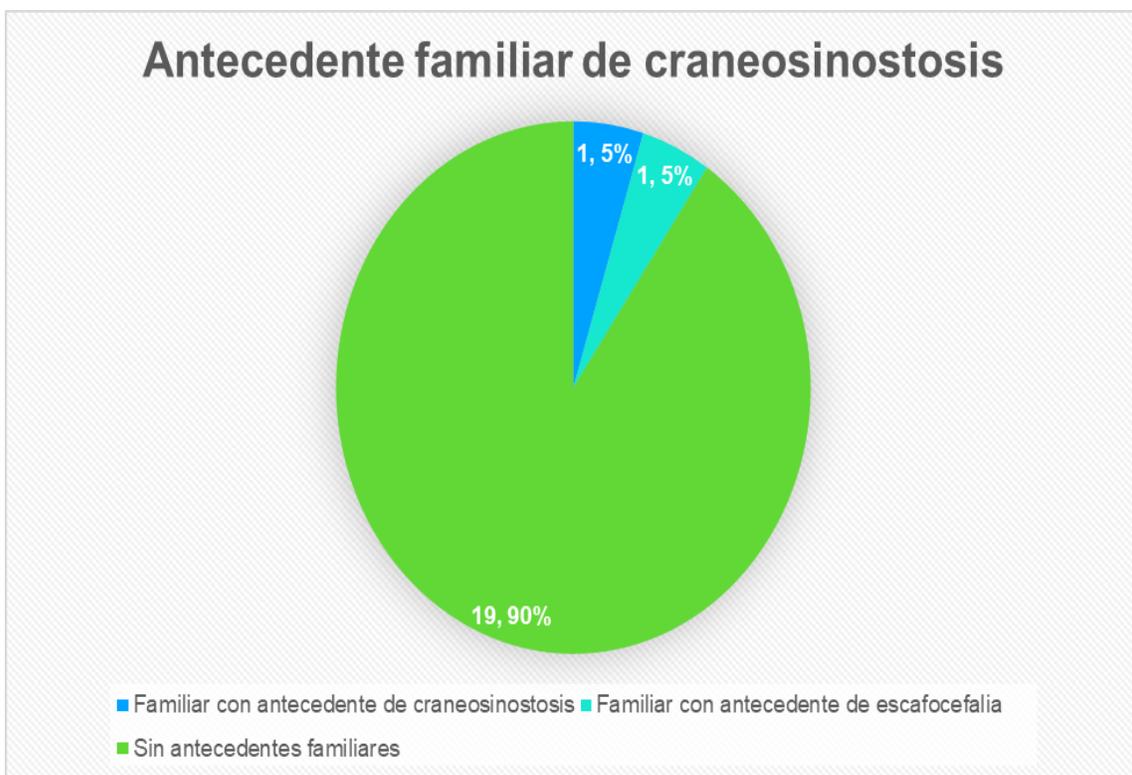
**Tabla 1.** Frecuencia de malformaciones asociadas

Malformación	Número de pacientes
Hidrocefalia	1
Conducto arterioso + foramen oval permeable	1
Displasia congénita de cadera + megacisterna magna	1
Hipoplasia mandibular	1

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

Considerando que cada vez es más común encontrar causas genéticas, se encontró un paciente en el que el padre también fue sometido a suturectomía debido a craneosinostosis sagital (4.7%) y un paciente con padre con diagnóstico de escafocefalia, aunque nunca se le diagnosticó craneosinostosis.

**GRÁFICO 5.** Frecuencia de antecedente familiar de craneosinostosis



Posterior al tratamiento quirúrgico los pacientes se mantuvieron hospitalizados de 2 a 6 días, con un promedio de estancia hospitalaria de 3.5 días; con una moda de estancia hospitalaria de 3 días, siendo 9 pacientes que equivalen a 42% y una mediana de 3 días de estancia hospitalaria.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

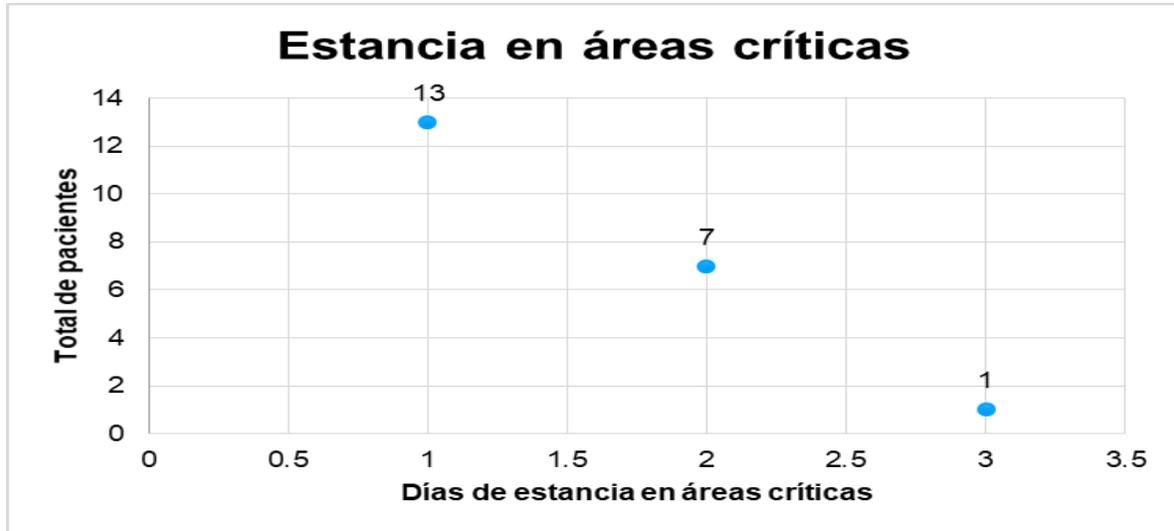
**GRÁFICO 6.** Frecuencia de días de estancia hospitalaria



En cuanto al total de días hospitalizados en un área crítica, el 100% de los pacientes tuvieron cuidados postquirúrgicos en alguna de estas áreas, ya sea unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) o unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP). Los pacientes estuvieron en alguna de estas áreas de 1 a 3 días, con un promedio de estancia en áreas críticas de 1.4 días; con una moda de estancia en áreas críticas de 1 día, siendo 13 pacientes lo que equivale al 61.9% y una mediana de 1 día de estancia en áreas críticas.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

**GRÁFICO 7.** Frecuencia de días de estancia en áreas críticas



Respecto al sangrado transquirúrgico que presentaron estos pacientes, el 100% presentó sangrado transquirúrgico con un rango de 20 a 350ml. El sangrado transquirúrgico promedio fue de 115 ml; con una moda de 100ml, siendo 5 pacientes que equivalen a 23.8% y una mediana de 100ml de sangrado transquirúrgico.

**TABLA 2.** Frecuencia de sangrado transquirúrgico

Sangrado transquirúrgico en ml	Total de pacientes
20	1
30	1
40	2
50	2
80	3
100	5
120	1
130	1

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
 PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
 SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
 A JUNIO DE 2022”

150	2
250	1
300	1
350	1

El sangrado transquirúrgico se traduce en que 19 de los pacientes (90.4%) requirieron transfusión de algún hemoderivado y solo 2 pacientes (9.5%) no requirieron de transfusiones. De estos 19 pacientes, el 100% requirió de al menos un concentrado eritrocitario y tan sólo 6 pacientes (31%) requirieron de 1 plasma fresco congelado. Los 19 pacientes transfundidos, requirieron de 1 a 3 concentrados eritrocitarios; con un promedio de 1.4 concentrados eritrocitarios; con una moda de 1 concentrado eritrocitario, siendo 10 pacientes que equivalen a 52% y una mediana de 1 concentrado eritrocitario transfundido. En cuanto a plasmas frescos congelados, el 100% de los pacientes transfundidos requirieron solo 1 plasma fresco congelado. Mientras que 6 pacientes (31%) requirieron transfusión tanto de concentrado eritrocitario como de plasma fresco congelado.

**TABLA 3.** Frecuencia de transfusiones

<b>Concentrado eritrocitario (unidades)</b>	<b>Total de pacientes</b>
1	10
2	7
3	2
<b>Plasmas fresco congelado (unidades)</b>	
1	6

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

De los 21 pacientes, 19 de ellos (90.4%) presentaron hemorragia como complicación, 2 (9.5%) presentaron fístula de líquido cefalorraquídeo y posteriormente hidrocefalia, 2 (9.5%) presentaron hematoma subgaleal; 1 paciente (4.7%) presentó linfadenitis postquirúrgica; y 1 paciente (4.7%) presentó choque hipovolémico; solo 2 pacientes (9.5%) no presentaron ninguna complicación. En total se registraron 25 complicaciones quirúrgicas, presentándose más de 1 complicación en algunos pacientes, la hemorragia corresponde al 76%, la fístula de líquido cefalorraquídeo e hidrocefalia al 8%, el hematoma subgaleal al 8% y por último el choque hipovolémico y linfadenitis al 4% cada uno.

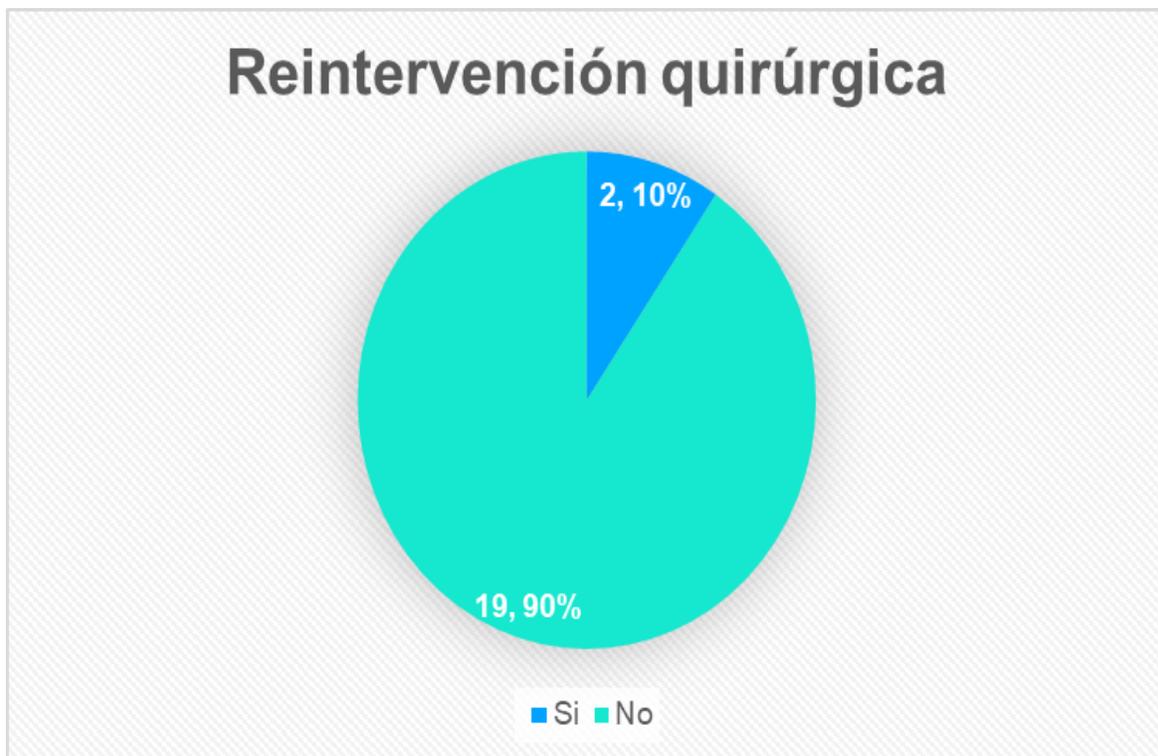
**GRÁFICO 8.** Frecuencia de complicaciones quirúrgicas



“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

Hablando de reintervenciones quirúrgicas, solo 2 pacientes (9.5%) han requerido alguna cirugía posterior, en ambos pacientes debido a complicaciones de fístula de líquido cefalorraquídeo; siendo uno de ellos sometido a plastia de duramadre con injerto sintético a los 6 meses postsuturectomía y posteriormente a colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal a los 7 meses postsuturectomía; el otro paciente fue sometido a colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal a los 8 meses postsuturectomía.

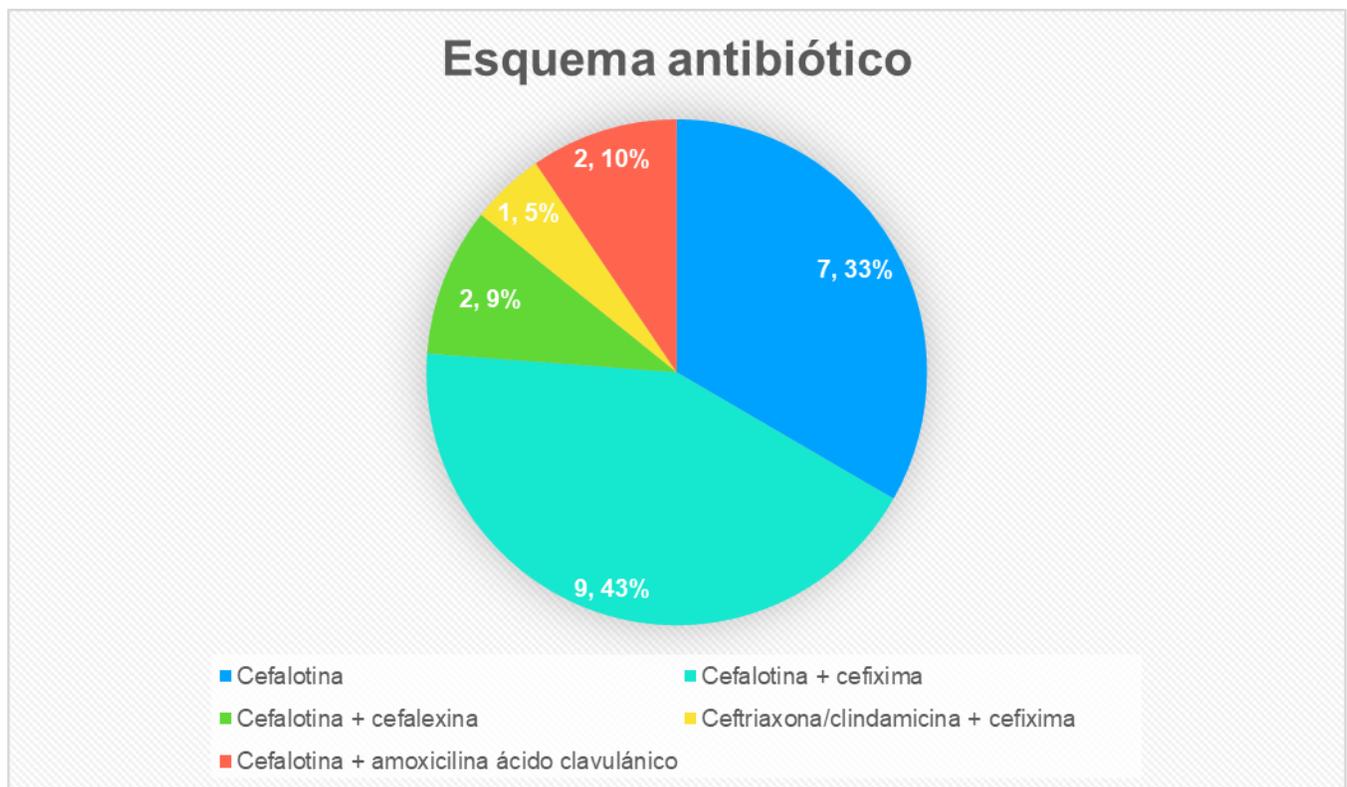
**GRÁFICO 9.** Frecuencia de reintervención quirúrgica



“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019 A JUNIO DE 2022”

El uso profiláctico de antibiótico en estos pacientes se lleva a cabo en el 100% de ellos, de manera intrahospitalaria se usó cefalotina en 95% de los casos y solo en 4.7% de los casos se utilizó ceftriaxona y clindamicina. Al egreso 14 pacientes (66.6%) recibieron antibiótico en su domicilio, de ellos el 71% recibió cefixima. Sólo 1 paciente presentó infección como complicación postquirúrgica.

**GRÁFICO 10.** Frecuencia de uso de antibióticos



“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## **DISCUSIÓN**

En el Hospital Infantil Privado Star Médica el tipo de craneosinostosis más común fue la craneosinostosis simple con un 90.4% de los casos, dentro de estos casos la presentación más común fue la craneosinostosis sagital con un 61.9% de los casos. Cabe destacar que sólo se encontró registro de un paciente con craneosinostosis sindrómica y un 19% de los pacientes presentaron alguna malformación asociada.

Existe un discreto mayor número de pacientes de sexo masculino afectados por esta patología, sin embargo menor que lo descrito en la literatura donde se describe una relación hombre:mujer de 3:1; en nuestro hospital hay una relación 1.15:1.

El diagnóstico prenatal de esta patología no es algo común hoy en día, sin embargo se detectó un paciente en el que se realizó diagnóstico prenatal. Además, cabe señalar que se reportaron 2 pacientes con alteraciones del cráneo mediante ultrasonido en los que posteriormente se diagnosticó craneosinostosis de manera temprana.

Al igual que el diagnóstico prenatal, el estudio genético de estos pacientes aún es algo que no es rutinario en nuestro medio; no obstante, se identificó un paciente cuyo padre también fue sometido a tratamiento quirúrgico por craneosinostosis sagital y otro paciente cuyo padre tiene diagnóstico de escafocefalia, aunque nunca se diagnosticó craneosinostosis.

El procedimiento quirúrgico endoscópico se realizó a una edad promedio de 2.6 meses; incluso, el 52% de los pacientes fueron sometidos al tratamiento quirúrgico a los 2 meses de edad. En el otro extremo, únicamente un paciente se operó a los 6 meses y 22 días de edad, siendo una edad limítrofe para este tipo de procedimientos.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

En nuestro hospital el tiempo promedio de estancia hospitalaria para pacientes sometidos a sutulectomía endoscópica fue de 3.5 días y el 42% de los pacientes se mantuvieron hospitalizados durante 3 días. El 100% de los pacientes tuvieron cuidados postquirúrgicos en algún área crítica, UCIN o UTIP, con una estancia promedio de 1.4 días y el 61.9% de los paciente estuvieron en estas áreas 1 día.

Al igual que lo reportado en la literatura, la complicación más frecuente secundaria a la sutulectomía endoscópica que se observó fue la hemorragia, la cual representa el 76% de las complicaciones. Por otro lado, 2 pacientes no presentaron ninguna clase de complicación.

El sangrado transquirúrgico promedio fue de 115 ml y el 23.8% de los pacientes sangraron 100 ml, siendo esta la moda. Uno de los pacientes presentó un sangrado de 350 ml lo que derivó en que el paciente presentó choque hipovolémico; en contraparte, un paciente presentó sangrado de tan solo 20 ml. El sangrado que presentaron estos pacientes tiene relevancia, ya que el 90.4% de los pacientes requirieron transfusión de al menos un concentrado eritrocitario. El promedio de transfusión fue de 1.4 concentrados eritrocitarios, al 47.6% de los pacientes se les transfundió 1 concentrado eritrocitario y el 31% de los pacientes requirieron transfusión de concentrado eritrocitario y de plasma fresco congelado.

Otra de las complicaciones importantes que se observaron, fue la presencia de fístula de líquido cefalorraquídeo, ya que aunque tan sólo 2 pacientes presentaron esta complicación, ambos requirieron ser reintervenidos quirúrgicamente para colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

Por último, sólo uno de los pacientes presentó infección (linfadenitis) como complicación, probablemente debido a que al 100% de los pacientes se les administró algún esquema antibiótico profiláctico.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## **CONCLUSIONES**

En nuestro medio, la craneosinostosis es un diagnóstico relativamente común, de tal modo que de septiembre de 2019 a junio de 2022, se trataron quirúrgicamente un total de 28 pacientes. Al igual que se encuentra descrito en la literatura, la mayoría de los casos corresponden a craneosinostosis simples de tipo sagital. No se apreció diferencia en el género, mientras que en la literatura se reporta una relación hombre:mujer de 3:1.

En cuanto al diagnóstico prenatal y estudio genético, aún es algo que no se hace rutinariamente. Esto puede deberse tanto a la falta de sospecha de la enfermedad, así como a la falta de recursos y tecnología. De hecho, en países de primer mundo, los estudios genéticos no se realizan en todos los pacientes, se reservan únicamente para casos específicos y en centros médicos de referencia, a pesar de que cada vez se conoce más el componente genético de esta patología.

Algo destacable en nuestro medio, es la edad promedio de 2.6 meses a la que los pacientes son sometidos a tratamiento quirúrgico; además, se han tratado quirúrgicamente pacientes tan pequeños como de 1 mes de edad, mientras que sólo un paciente se operó de manera endoscópica después de los 6 meses de vida. Lo anterior, es fundamental ya que hoy en día la literatura recomienda el tratamiento mediante endoscopia antes de los 6 meses para prevenir la aparición de alteraciones neurocognitivas secundarias al aumento de la presión intracraneal y además garantizar los mejores resultados estéticos.

La estancia hospitalaria que se observó en estos pacientes, con un promedio de 3.5 días, es uno de los aspectos que se debe analizar para determinar la causa de la estancia prolongada que se tiene en comparación a lo descrito en la literatura, la cual describe un promedio de 24 horas. Actualmente en nuestro hospital tan sólo la estancia promedio en áreas críticas (UCIN o UTIP) es de 1.4 días.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

Otra variable importante en este estudio es el sangrado transquirúrgico que presentaron los pacientes, el cual en promedio fue de 115 ml; ya que el descrito en procedimientos endoscópicos es de 25ml, mientras que el promedio de las cirugías abiertas es de 213 ml, observando que aún falta lograr un sangrado menor en los procedimientos realizados.

Lo anterior podría justificar el aumento en los días de estancia hospitalaria de estos pacientes, ya que el 90.4% de estos pacientes requirieron de al menos una transfusión e incluso uno de ellos sangró 350ml, presentando un estado de choque hipovolémico lo que se traduce en mayor necesidad de transfusiones, mayor número de días de estancia en áreas críticas y de estancia hospitalaria en general.

Para finalizar, la importancia de este estudio también radica en que puede sentar las bases para futuros estudios sobre craneosinostosis y su tratamiento mediante endoscopia, donde se continúen analizando las características clínicas, epidemiológicas y las complicaciones que presentan estos pacientes, con la finalidad de obtener los mejores resultados tras la cirugía y mejorar continuamente la atención de estos pacientes.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

**LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

Dentro de las limitaciones de este estudio se pueden mencionar aquellas que están relacionadas con los siguientes aspectos:

- El tamaño de muestra, la cual disminuyó debido a la falta de expedientes clínicos completos.
- El corto período de seguimiento del estudio y por lo tanto, el limitado tamaño de la muestra.
- La falta de información de los cambios que hayan podido suceder durante el seguimiento postquirúrgico.
- La ausencia de estudios previos en nuestro hospital acerca de tratamiento quirúrgico, tanto abierto como endoscópico, en pacientes con diagnóstico de craneosinostosis.

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kajdic N, Spazzapan P, Velnar T. Craniosynostosis - Recognition, clinical characteristics, and treatment. *Bosn J Basic Med Sci* [Internet]. 2017; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.17305/bjbms.2017.2083>
2. Yilmaz E, Mihci E, Nur B, Alper ÖM, Taçoy Ş. Recent advances in craniosynostosis. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2019;99:7–15. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2019.01.018>
3. Al-Shaqsi SZ, Lam NW, Forrest CR, Phillips JH. Endoscopic versus open total vault reconstruction of sagittal craniosynostosis. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2021;32(3):915–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/SCS.00000000000007307>
4. Lee BS, Hwang LS, Doumit GD, Wooley J, Papay FA, Luciano MG, et al. Management options of non-syndromic sagittal craniosynostosis. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2017;39:28–34. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2017.02.042>
5. Velez-van-Meerbeke A, Castelblanco Coy L. Craneosinostosis y deformidades posicionales del cráneo: revisión crítica acerca del manejo. *Acta neurol colomb* [Internet]. 2018;34(3):204–14. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.22379/24224022214>
6. Simpson A, Wong AL, Bezuhy M. Surgical correction of nonsyndromic sagittal craniosynostosis: Concepts and controversies. *Ann Plast Surg* [Internet]. 2017;78(1):103–10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/sap.0000000000000713>
7. Brah TK, Thind R, Abel DE. Craniosynostosis: Clinical presentation, genetics, and prenatal diagnosis. *Obstet Gynecol Surv* [Internet]. 2020;75(10):636–44. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/OGX.0000000000000830>

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

8. Sawh-Martinez R, Steinbacher DM. Syndromic craniosynostosis. *Clin Plast Surg* [Internet]. 2019;46(2):141–55. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.cps.2018.11.009>
9. Thiele-Nygaard AE, Foss-Skiftesvik J, Juhler M. Intracranial pressure, brain morphology and cognitive outcome in children with sagittal craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* [Internet]. 2020;36(4):689–95. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-020-04502-z>
10. Comisión Nacional de Protección Social en Salud. Manual de Exploración Neurológica para Niños Menores de Cinco Años en el Primer y Segundo Nivel de Atención [Internet]. 2013. Disponible en: <http://himfg.com.mx/descargas/documentos/EDI/ManualdeExploracionNeurologicaparaNinosMenoresde5enelPrimerySegundoNiveldeAtencion.pdf>
11. Mathijssen IMJ. Updated guideline on treatment and management of craniosynostosis. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2021;32(1):371–450. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/scs.0000000000007035>
12. Massimi L, Bianchi F, Frassanito P, Calandrelli R, Tamburrini G, Caldarelli M. Imaging in craniosynostosis: when and what? *Childs Nerv Syst* [Internet]. 2019;35(11):2055–69. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-019-04278-x>
13. Proctor MR, Meara JG. A review of the management of single-suture craniosynostosis, past, present, and future: JNSPG 75th Anniversary Invited Review Article. *J Neurosurg Pediatr* [Internet]. 2019;24(6):622–31. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3171/2019.7.peds18585>
14. Nelson JH, Menser CC, Reddy SK. Endoscopic craniosynostosis repair. *Int Anesthesiol Clin* [Internet]. 2019;57(4):61–71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/aia.0000000000000246>
15. Jimenez DF, Moon HS. Endoscopic approaches to craniosynostosis. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am* [Internet]. 2022;30(1):63–73. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.cxom.2021.11.003>

“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A JUNIO DE 2022”

16. Soldozy S, Yağmurlu K, Akyeampong DK, Burke R, Morgenstern PF, Keating RF, et al. Three-dimensional printing and craniostyostosis surgery. Childs Nerv Syst [Internet]. 2021;37(8):2487–95. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-021-05133-8>
17. Goyal A, Lu VM, Yolcu YU, Elminawy M, Daniels DJ. Endoscopic versus open approach in craniostyostosis repair: a systematic review and meta-analysis of perioperative outcomes. Childs Nerv Syst [Internet]. 2018;34(9):1627–37. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-018-3852-4>
18. Klement KA, Adamson KA, Horriat NL, Denny AD. Surgical treatment of nonsyndromic craniostyostosis. J Craniofac Surg [Internet]. 2017;28(7):1752–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/SCS.0000000000003950>

**“CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y COMPLICACIONES DE  
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CRANEOSINOSTOSIS SOMETIDOS A  
SUTURECTOMÍA ENDOSCÓPICA EN UN PERÍODO DE SEPTIEMBRE DE 2019  
A II INICIO DE 2022”**

**ANEXOS**

HOJAS RECOLECCIÓN DE DATOS																	
Nombre	Sexo	Edad en meses	Situa a afectada	Síndrome	Malformaciones asociadas	Formar con antecedente de craneosinostosis	Diagnóstico prenatal	Días estancia hospitalaria	Días estancia en área crítica	Shuntado	Resurgido en	CE (unidades)	PRC (unidades)	Complicaciones	Complicaciones óstias a	Esquema anatómico	Reintervención quirúrgica
MG	Masculino	3	Sagital	No	No	No	No	3	2	100	1	1	1	Hemorragia	No	Ceballos Arcochila No + ácido delatónico	No
RM	Femenino	2	Sagital	No	No	No	No	5	1	100	2	2	2	Hemorragia	No	Ceballos + ceballos	No
GL	Masculino	2	Sagital	No	No	No	Diagnóstico las 32spt de macrocefalia	5	2	80	2	1	2	Hemorragia	No	Ceballos	No
MG	Femenino	6	Sagital	No	No	No	No	3	1	30	1	1	1	Hemorragia	No	Ceballos + ceballos	No
JDE	Masculino	2	Bicoronal	Muerte	No	No	No	4	1	300	3	3	3	Hemorragia	Choque hemodinámico	Ceballos	No
MED	Femenino	2	Sagital	No	No	No	No	3	3	80	1	1	1	Hemorragia	No	Ceballos + amonolita	No
CP	Masculino	2	Sagital	No	No	No	Papá con escatología nunca se documentó craneosinostosis	3	1	80	1	1	1	Hemorragia	Hemiplejía subaguda	Ceballos	No
BE	Masculino	1	Hemica	No	Hidrocefalia	No	No	4	2	150	2	2	2	Hemorragia	Fístula LCR + Desborde de VPPV	Ceballos + cefalorraquia Ceballos	Pasa durante con cirugía Ceballos
RG	Femenino	2	Sagital	No	No	No	15 días antes del nacimiento abstracción escatología de cráneo mediante USS	2	1	100	1	1	1	Hemorragia	No	Ceballos + ceballos	No
ELM	Masculino	4	Sagital	No	No	No	No	6	1	100	1	1	1	Hemorragia	Hemiplejía subaguda	Ceballos + ceballos	No
SF	Femenino	3	Hemica	No	No	No	No	3	1	250	1	1	1	Hemorragia	No	Ceballos	No
SA	Femenino	3	Sagital	No	No	No	No	4	2	100	2	2	2	Hemorragia	No	Ceballos + ceballos	No
MC	Masculino	2	Hemica	No	Presencia continua atresia + torción oíd permeable	No	No	3	2	130	2	2	2	Hemorragia	No	Ceballos + ceballos	No
BY	Masculino	2	Sagital	No	Displasia completa de calvaria + ligamento magna	No	Papá operado de sinostosis sagital	4	1	50	2	2	2	Hemorragia	No	Ceballos + Ceballos	No
FL	Masculino	1	Hemica	No	No	No	S	4	1	120	2	2	2	Hemorragia	Resurgimiento por obstrucción LCR + hidrocefalia	Ceballos + ceballos	DIP a los 5m
CS	Masculino	2	Sagital	No	No	No	No	3	2	20	0	0	0	No	No	Ceballos	No
LS	Masculino	2	Sagital bicoronal	No	No	No	No	4	1	330	3	3	3	Hemorragia	No	Ceballos	No
VA	Femenino	2	Coroal derecha	No	No	No	No	3	1	150	1	1	1	Hemorragia	No	Ceballos	No
JPR	Masculino	6	Sagital	No	No	No	No	3	1	50	1	1	1	Hemorragia	Linfomatosis (frecuente)	Ceballos + ceballos	No
EG	Femenino	3	Sagital	No	Hipofisis mandibular	No	No	4	2	40	1	1	1	Hemorragia	No	Ceballos + ceballos	No
VC	Femenino	6	Lambdoide	No	No	No	No	2	1	40	0	0	0	No	No	Ceballos + ceballos	No