



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO  
“DR. EDUARDO LICEAGA”**

“CRANEOSINOSTOSIS EXPERIENCIA DE LOS  
ÚLTIMOS 5 AÑOS EN EL SERVICIO DE  
NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA EN EL HOSPITAL  
GENERAL DE MÉXICO “DR. EDUARDO LICEAGA”  
O.D.”

**T E S I S D E  
P O S G R A D O**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**NEUROCIRUJANO**

P R E S E N T A

**DR. RODRIGO SAMUELSON TORRES DURÁN**

TUTOR PRINCIPAL DE TESIS: DR. GUSTAVO AGUADO CARRILLO

COTUTOR DE TESIS: DR. EDUARDO FLORES ALVAREZ



**HOSPITAL  
GENERAL  
de MÉXICO**

DR. EDUARDO LICEAGA

CIUDAD DE MÉXICO

2018

0



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO  
“DR. EDUARDO LICEAGA”**

“CRANEOSINOSTOSIS EXPERIENCIA DE LOS  
ÚLTIMOS 5 AÑOS EN EL SERVICIO DE  
NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA EN EL HOSPITAL  
GENERAL DE MÉXICO “DR. EDUARDO LICEAGA”  
O.D.”

**T E S I S D E  
P O S G R A D O**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**NEUROCIRUJANO**

P R E S E N T A

**DR. RODRIGO SAMUELSON TORRES DURÁN**

TUTOR PRINCIPAL DE TESIS: DR. GUSTAVO AGUADO CARRILLO

COTUTOR DE TESIS: DR. EDUARDO FLORES ALVAREZ



**HOSPITAL  
GENERAL  
de MÉXICO**

DR. EDUARDO LICEAGA

CIUDAD DE MÉXICO, JULIO DE 2018



---

Dra. María del Carmen Cedillo Pérez  
Jefa del Departamento de Posgrado  
Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”

..

---

Dr. Gustavo Aguado Carrillo  
Unidad de Cirugía Neurológica  
Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”  
*(Tutor principal de tesis)*

---

Dr. José de Jesús Gutiérrez Cabrera  
Profesor Titular del curso de Neurocirugía  
Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”

## DEDICATORIAS Y AGRADECIMIENTOS

*Al Universo por la vida y la salud.*

*A mis papas Héctor Torres y Norma Durán que con el ejemplo, me enseñaron lo más importante a ser el mejor ser humano posible día a día.*

*A mi hermano Norman Isaac Torres Durán, porque sin su apoyo no hubiera logrado esto.*

*A mis médicos de base por su guía y enseñanzas.*

*A mi UNAM y mi Hospital General de México O.D. por sus pacientes y mis compañeros hermanos de otra madre y amigos vitales para ser feliz.*

**IN MEMORIAM**

*Margarita Ulloa y María Elena Prieto, mis abuelitas hermosas y personas ejemplares, gracias, sin ustedes yo no existiría, por su amor incondicional, siempre vivirán en mi ADN, continuando con su legado en las siguientes generaciones.*

**“Primum non nocere”.**

Hipócrates

Me digo a mi mismo que algunos pacientes podrían salvarse si yo supiera más...

-Noah Gordon "El medico" (1986)

## **CONTENIDO**

<b>PORTADA</b>	<b>1</b>
<b>COMITÉ DE TESIS</b>	<b>2</b>
<b>DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS</b>	<b>3</b>
<b>ÍNDICE</b>	<b>5</b>
<b>INTRODUCCION</b>	<b>6</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>6</b>
<b>HIPOTESIS</b>	<b>7</b>
<b>OBJETIVOS</b>	<b>7</b>
<b>JUSTIFICACION</b>	<b>8</b>
<b>MARCO TEORICO</b>	<b>8</b>
<b>MATERIAL Y METODOS</b>	<b>29</b>
<b>RESULTADOS</b>	<b>33</b>
<b>DISCUSION</b>	<b>37</b>
<b>CONCLUSION</b>	<b>38</b>
<b>BIBLIOGRAFIA</b>	<b>39</b>

## **INTRODUCCION**

Originalmente llamada craneostenosis, la cual se define como el cierre prematuro parcial o total de una o múltiples suturas craneales. Cuando esto ocurre, el cráneo deja de crecer en la zona sinostosa y compensatoriamente crece más en las zonas donde las suturas aún no están osificadas, para así poder acomodar el crecimiento del cerebro subyacente. Tiene una incidencia de 0.6/1000 nacidos vivos, aún no se conoce la causa de esta fusión prematura.

La craneosinostosis (CSO) es principalmente una deformidad prenatal, la forma postnatal ocurre rara vez, las causas consisten primordialmente en alteraciones posicionales, las cuales no representan una craneosinostosis verdadera.

Se manifiesta clínicamente por una deformidad craneal, de grado variable, según que suturas estén alteradas, el aspecto de la cabeza de un paciente con craneosinostosis presentara una región plana y otra abollonada. También se puede observar en algunos casos hipertensión intracraneal, retraso mental y problemas visuales.(2)

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En el hospital general de México existe una población infantil con craneosinostosis por lo que sería importante conocer el número de casos, su distribución y la respuesta al tratamiento, además de las complicaciones, en México existen muy pocos informes sobre la incidencia y pronóstico de las craneosinostosis. Por lo que es importante conocer todas estas variables antes mencionadas en la población del Hospital General de México para el adecuado diagnóstico y tratamiento oportuno.



## **HIPOTESIS**

### **Hipótesis Confirmatoria**

Las escafocefalias son el tipo de craneosinostosis más frecuentes en la población mundial y se espera que se encuentre la misma distribución en el Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, representando alteraciones importantes en el desarrollo psicomotor afectando de manera importante el pronóstico de vida.

### **Hipótesis Alternativa**

Las craneosinostosis tratadas antes de los tres meses de edad presentan mayor comorbilidad ya que el riesgo de sangrado es menor.

## **OBJETIVOS**

### **General**

Describir las características epidemiológicas actuales y el pronóstico de los pacientes con craneosinostosis tratados en el servicio de Neurocirugía del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”.

Los objetivos específicos son conocer:

- **Los rangos de edad de diagnóstico**
- **El sexo más afectado**
- **El impacto de las lesiones sobre la calidad de vida**
- **Tipos de craneosinostosis**
- **Frecuencia y tipo de complicaciones**
- **Porcentajes de supervivencia y mortalidad**

## **JUSTIFICACIÓN**

El conocer el comportamiento de las craneosinostosis en la población del hospital general de México "Eduardo Liceaga", nos permite mejorar el diagnóstico y tratamiento oportuno, así como iniciar una base de datos que ayudara a realizar nuevas investigaciones para mejorar los algoritmos de atención del paciente con esta patología en el servicio de Neurocirugía pediátrica. Así como encontrar las diferentes soluciones posibles para tratar las craneosinostosis en nuestro país brindando una mejor calidad de vida a nuestra población.

## **MARCO TEORICO**

Podemos comparar al cráneo con una esfera constituida por fragmentos o piezas óseas próximas entre sí que, con la edad, acaban ensamblándose definitivamente constituyendo un todo. Esta esfera sirve de continente al órgano más sofisticado de la Naturaleza: el cerebro que, en la especie humana, es especialmente voluminoso. Las líneas que, en la vida fetal y primeros meses de la vida, separan a los huesos constituyentes del cráneo, se denominan suturas y a los huecos que quedan en la confluencia de varias suturas, fontanelas. (12)

La existencia transitoria de suturas y fontanelas tiene un claro sentido: el continente óseo que actúa como protección de un órgano tan vital y delicado como el cerebro, tiene que permitir el crecimiento del mismo y, concluido éste, ser lo más hermético posible para incrementar su función protectora. Pero no es solo esto. El diámetro del cráneo en el recién nacido es algo mayor que el del canal del parto por el que debe pasar durante el alumbramiento. En tales condiciones solo el solapamiento (cabalgamiento de unos huesos sobre otros) que hace posible la existencia de las suturas, permite el paso. De hecho, en los casos en que la cabeza es patológicamente grande el parto vaginal es imposible. Como anteriormente se ha indicado, para mejorar

la función protectora del cráneo éste llega a constituirse en una esfera más o menos hermética. Para ello deben desaparecer fontanelas y suturas. Este proceso tiene una cronología relativamente fija que puede verse interferida por múltiples circunstancias patológicas determinando, unas veces, un retraso en los cierres y, otras, un cierre excesivamente precoz, es decir establecido antes de que haya concluido el proceso de crecimiento normal del cerebro. De ésta última situación es de la que nos ocupamos. El cierre prematuro de una, varias o todas las suturas se denomina craneosinostosis (del griego sinóstosis = cierre) y, su resultado, craneostenosis (del griego estenosis = estrechez) y comportan, siempre, alteraciones en el volumen o en la morfología del cráneo y la cara y, solo en algunas ocasiones, alteraciones clínicas y de la función cerebral (vómitos, cefaleas, déficit neurológicos tales como retraso mental, ceguera, etc.). Para comprender los resultados del cierre prematuro de una sutura es esencial referirse a la denominada ley de Virchow según la cual al soldarse precozmente una sutura craneal se altera el crecimiento óseo y éste, que normalmente tiene lugar en sentido perpendicular a dicha sutura, pasa a realizarse en sentido paralelo a la misma ocasionando una alteración en la forma definitiva de la cabeza. Ayuda a comprender y predecir el resultado del cierre precoz de cualquier sutura. La etiología de la craneosinostosis, es decir, el origen de las craneosinostosis, es poco conocido. A veces son hereditarias reconociendo una base genética (diversas enfermedades en las que la craneosinostosis se asocia a múltiples malformaciones tales como el Síndrome de Crouzon, el de Apert, etc.) pero, por regla general, son esporádicas y, por tanto, no se encuentran antecedentes de casos similares en la familia del niño afectado. (12)

### **Historia de las craneosinostosis.**

La cirugía de cráneo data de la prehistoria, tanto en el continente americano como en el euro-asiático-africano. Los cráneos trepanados de Europa, principalmente en el sur y en América, sobre todo en Perú, son evidencia de esta actividad. En México tenemos cráneos trepanados por los zapotecas y los aztecas. En cuanto a la cara, son conocidas las técnicas Sutra para la reconstrucción de la nariz en India.(11)

Galeno hace formal referencia a la craneoestenosis en sus tratados de anatomía del cráneo, aunque no existen ilustraciones.(11)

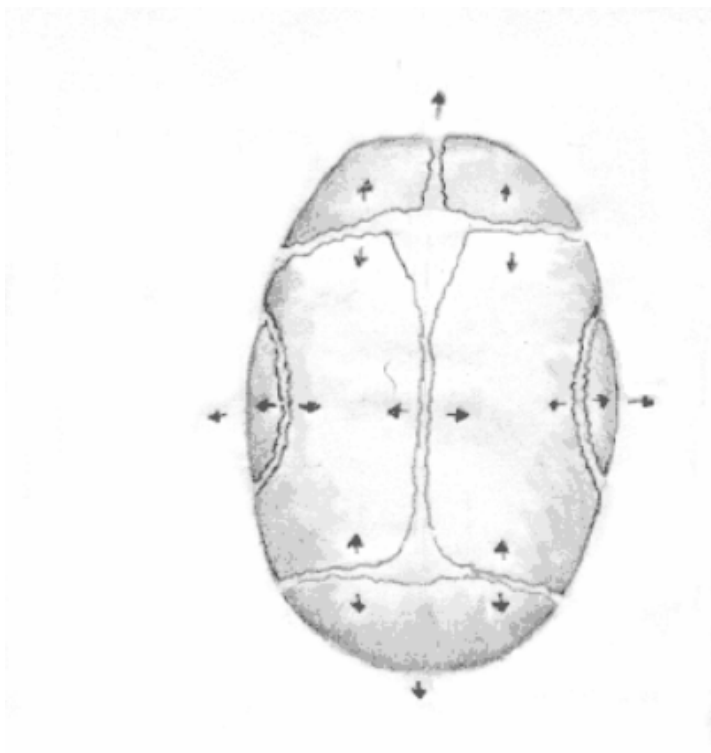
En el Renacimiento, tanto en la Fábrica de Vesalio como en algunos dibujos de Leonardo y Durero o en las publicaciones de Croce, se pueden distinguir una buena cantidad de craneoestenosis. Vesalio y Croce muestran los cráneos malformados. Da Vinci y Durero las facies y cabezas anormales. Las primeras referencias a las suturas craneanas en una publicación americana se encuentran en las obras de Alonso López de Hinojosos y Agustín Farfán, 1578 y 1579, respectivamente, aunque no se mencionan específicamente las malformaciones cráneo-faciales. A fines del siglo XVIII se estructura el estudio de las malformaciones en general, dando especial importancia en las necropsias a las malformaciones de los órganos internos, cerebro, contenido torácico y abdominal, genitales y extremidades. El siglo XIX es el gran siglo para el estudio y clasificación de las craneoestenosis. Otto Becker y Rudolf Virchow las estudian y elaboran una ley que establece que el cráneo se desarrollará en el sentido de la sutura estenosada. En este mismo siglo, hacia 1890, se inicia la cirugía de este tipo de padecimientos. En Francia, OdilonMarie-Lannelongue publica De la craniotomie dans la microcéphalie en L'Académie de Sciences. Paralelamente, en Estados Unidos, Lane realiza una publicación privada con la descripción de una cirugía sobre un cráneo microcéfalo. Este tipo de cirugía es retomado en 1927 según las operaciones realizadas por Faber y Towne en los casos de "oxicefalia", como llamaban a todas las craneoestenosis, con mejores resultados que los cirujanos precedentes. Con la aparición de nuevas técnicas, la Escuela Francesa, con Paul Tessier a la cabeza y seguido por Marchac y Renier, asienta de manera firme la necesidad para el tratamiento quirúrgico de las craneoestenosis. Se planean técnicas específicas para una forma determinada de craneoestenosis, como la de Dhellemmes para la trigonocefalia. **En México, Fernando Ortiz Monasterio Garay y Antonio Fuente del Campo son los puntales a nivel internacional para este tipo de cirugía. En este trabajo se presenta la experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Esperamos que posteriormente aparezcan las publicaciones de las series de estos padecimientos provenientes de los grandes centros pediátricos,** tanto de

México como de América Latina ya que, en la actualidad, únicamente se tienen algunos trabajos de calidad, como los de Esparza y colaboradores y Ferreira y colaboradores, y otros.(11)

### **Craneosinostosis.**

#### **Factores de Riesgo.-**

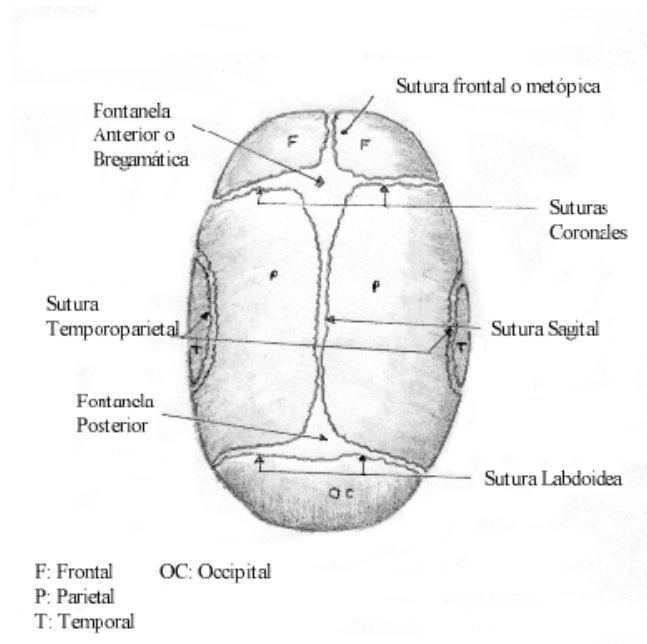
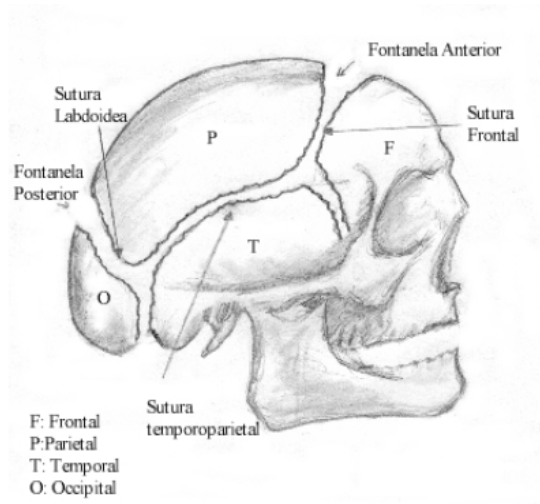
Se considera que las craneosinostosis son más frecuentes en el sexo masculino, así como en embarazos múltiples, tabaquismo materno durante el embarazo, parto prematuro, bajo peso al nacer (1,500 – 2,499 g.), edad materna mayor o igual a 40 años, cesárea electiva, enfermedad tiroidea materna o su tratamiento, el uso de anticonvulsivos, Macrosomía.(6)



→ Crecimiento craneal normal (sentido del crecimiento)

-Imagen tomada y modificada de Craneosinostosis, GUERRERO-FDEZ, J\*; GUERRERO VÁZQUEZ, J. \*Médico Adjunto de Pediatría. Hospital infantil La Paz. Madrid. \*\*Pediatra. Algeciras (Cádiz)  
Desarrollo Normal

El cráneo infantil normal es ovalado y más ancho posteriormente. Los huesos membranosos craneales (frontal, parietal, temporal y occipital) están desarrollados hacia el quinto mes de la vida intrauterina y se unen entre sí por tejido conectivo en la sutura sagital, coronal, metópica, lambdoidea y escamosa. Este arreglo facilita que la cabeza del bebé pase por el canal del parto y además permite que el cráneo crezca con el cerebro en la infancia temprana.(12)



-Imagen tomada y modificada de Craneosinóstosis, GUERRERO-FDEZ, J\*; GUERRERO VÁZQUEZ, J. \*Médico Adjunto de Pediatría. Hospital infantil La Paz. Madrid. \*\*Pediatra. Algeciras (Cádiz)  
Desarrollo Normal

## Clasificación

**Cuadro 1. Clasificación de Thompson y Hayward de craneoestenosis<sup>51</sup>**

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

-Tabla tomada y modificada de Craneoestenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneoestenosis, no sindromáticas, Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis Artículo de revision, Bol Med Hosp Infant Mex 2011;68(5):333-348, Dr. Fernando Chico Ponce de León.

**Tabla 1**  
**Genética molecular de las craneosinostosis**

Gen	<i>locus</i> humano	trastorno/ síndrome	No. casos *
MSX2	5q34-q35	Boston type craniosynostosis	1
FGFR1	8p11.2	Pffeifer	13
FGFR2	10q26	Pffeifer	108
		Crouzon	122
		Apert	394
		Jackson-Weiss	138 §
		Beare-Stevenson	4
FGFR3	4p16.3	Muenke	123
		Crouzon con acanthosis nigricans	12
TWIST	7p21.1	Saethre-Chotzen	89
		Baller-Gerold	24
FBN1	15q21.1	Shprintzen-Goldberg	1

Modificado de: Wilkie AOM. Molecular genetics of craniosynostosis. En: Craniofacial Surgery. Scienceand Surgical Technique. Lyn KY, Ogle RC, Jane JA., eds. W.B. Saunders Philadelphia. 2002:41 \* Número de casos no relacionados con mutaciones identificadas publicados en la literatura. § Miembros de la familia original

**Tabla 2**  
**Craneosinostosis y síndromes asociados más comunes**

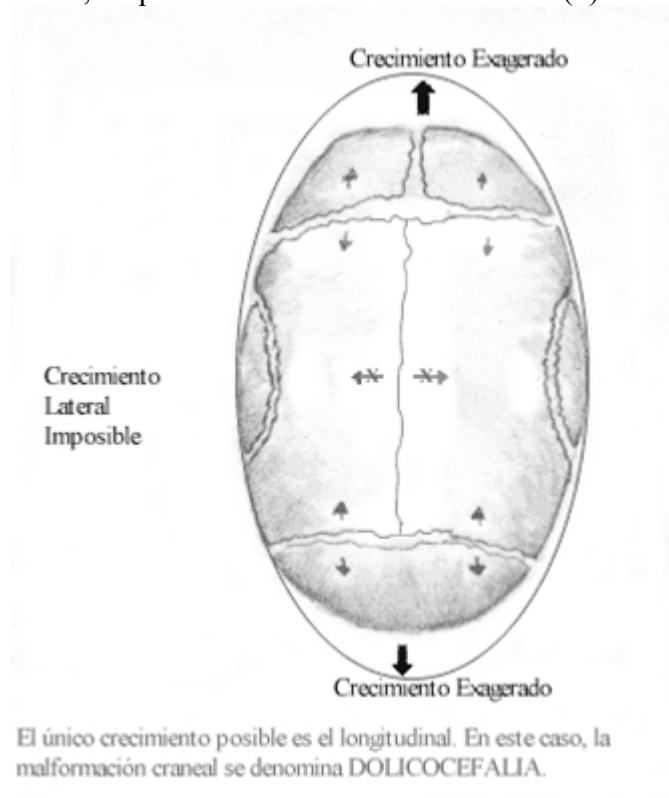
Sutura fusionada	Condición	Forma del cráneo	Síndrome
sagital coronales	escafocefalia acrobraquicefalia, acrocefalia/oxicefalia* turricefalia	largo, angosto ancho, corto en torre	Crouzon Apert, Crouzon, Saethre-Chotzen, Pfeiffer, Muenke
una lambdoidea o coronal	plagiocefalia	asimétrico, trapezoide	
metópica	trigonocefalia	triangular, frente en quilla	Baller-Gerold
coronal, lambdoidea y metópica todas las suturas	Kleeblattshädel, cráneo en trébol acrocefalia/oxicefalia*	trilobular, Carpenter, Pfeiffer y otros	Crouzon, Apert

\*términos empleados predominantemente para la sinostosis coronal bilateral y con menor frecuencia para referirse a la sinostosis de todas las suturas.



## 1. Escafocefalia:

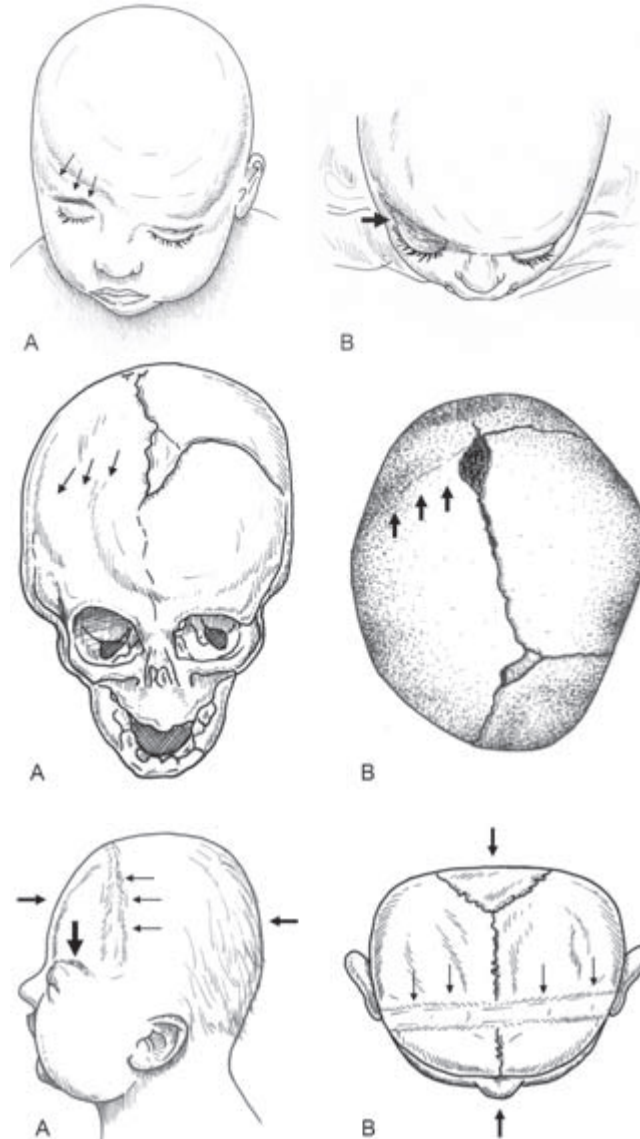
El cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital que separa a los huesos parietales, lleva al crecimiento del cráneo en paralelo a la sutura cerrada y a la imposibilidad de crecimiento transversal. El resultado es una cabeza alargada en sentido anteroposterior (dolicocefalia o escafocefalia) que recuerda a un barco volcado, correspondiéndose la quilla del mismo con la sutura fusionada (escafo, es un término griego que significa barco). No produce hipertensión intracraneal y es, por tanto, un problema esencialmente estético.(5)



-Tabla tomada y modificada de Craneostenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneostenosis, no sindrómicas, Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis Artículo de revisión, Bol Med Hosp Infant Mex 2011;68(5):333-348, Dr. Fernando Chico Ponce de León.

## 2. Braquicefalia:

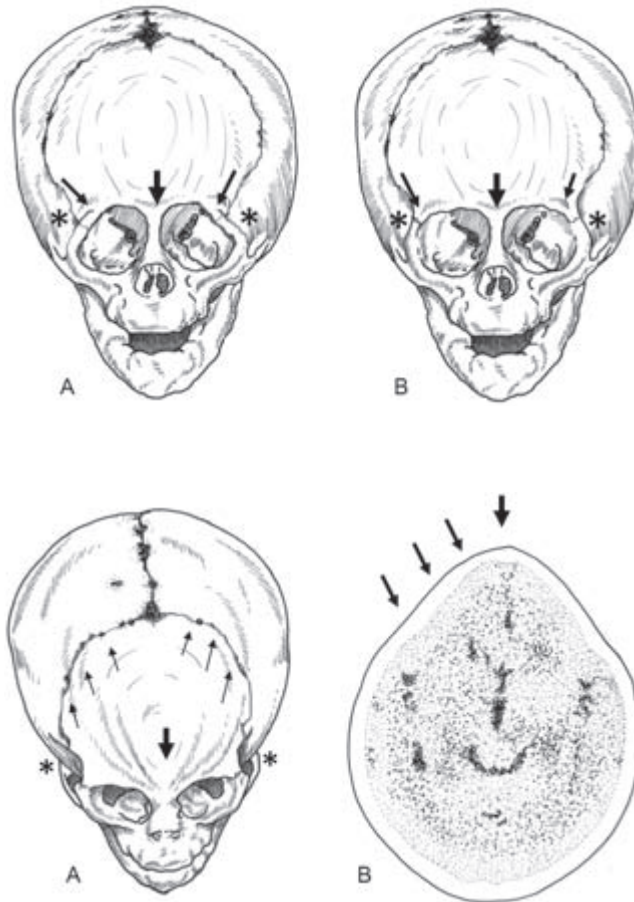
Cierre precoz de la sutura coronal que separa a los huesos parietales del occipital. Si el cierre prematuro se limita a una sutura coronal el resultado es la plagiocefalia aunque este tipo de deformidad craneal puede tener otras causas. En el primer caso el cráneo es transversalmente ancho pero corto en sentido longitudinal. Puede ocasionar exoftalmos, hipertelorismo, aplanamiento de la cara e incluso deficiencia mental. En el segundo, la deformidad es asimétrica con aplanamiento del lado afectado y de la órbita ocular correspondiente, y prominencia del lado indemne.(6)



-Tabla tomada y modificada de Craneostenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneostenosis, no sindromáticas, Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis Artículo de revision, Bol Med Hosp Infant Mex 2011;68(5):333-348, Dr. Fernando Chico Ponce de León

### 3. Trigonocefalia (cráneo en cuña):

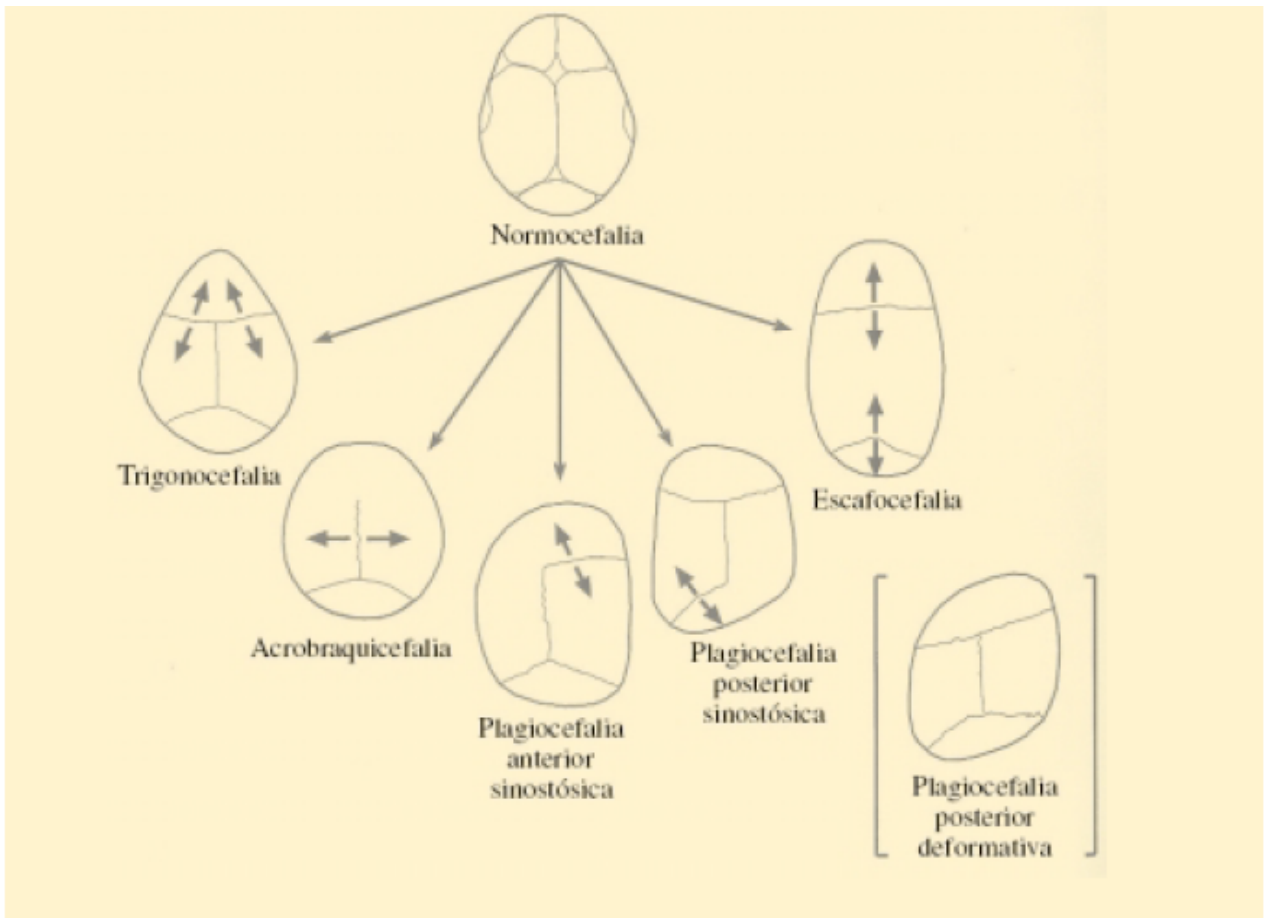
Resulta del cierre prematuro de la sutura frontal o metópica. La frente es estrecha y prominente y se aprecia hipotelorismo. Su interés es exclusivamente estético.(12)



-Tabla tomada y modificada de Craneostenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneostenosis, no sindrómicas, Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis Artículo de revision, Bol Med Hosp Infant Mex 2011;68(5):333-348, Dr. Fernando Chico Ponce de León.

#### 4. Turricefalia:

Se trata de una forma mixta, es decir una modalidad de craneosinostosis en la que se encuentran involucradas varias suturas. Esencialmente el crecimiento del cráneo es hacia arriba recordando la forma final al de una torre. Aunque sin acuerdo entre los estudiosos del tema, suelen describirse dos formas: la Oxicefalia, en la que el crecimiento es hacia la zona fontanelar, y la Acrocefalia cuyo crecimiento es esférico. Ambas originan retraso mental y trastornos visuales por acodamiento del nervio óptico.(12)



**Figura 1.** Esquema de las diferentes craneosinostosis y la deformidad secundaria del cráneo dependiendo de la sutura fusionada. Las flechas indican la dirección del crecimiento, que es perpendicular a la sutura normal. Note la forma trapezoide del cráneo en la plagiocefalia posterior debida a fusión lambdoidea unilateral; en la plagiocefalia no sinostótica el cráneo tiene forma de paralelogramo. (Fuente: ref. 1).

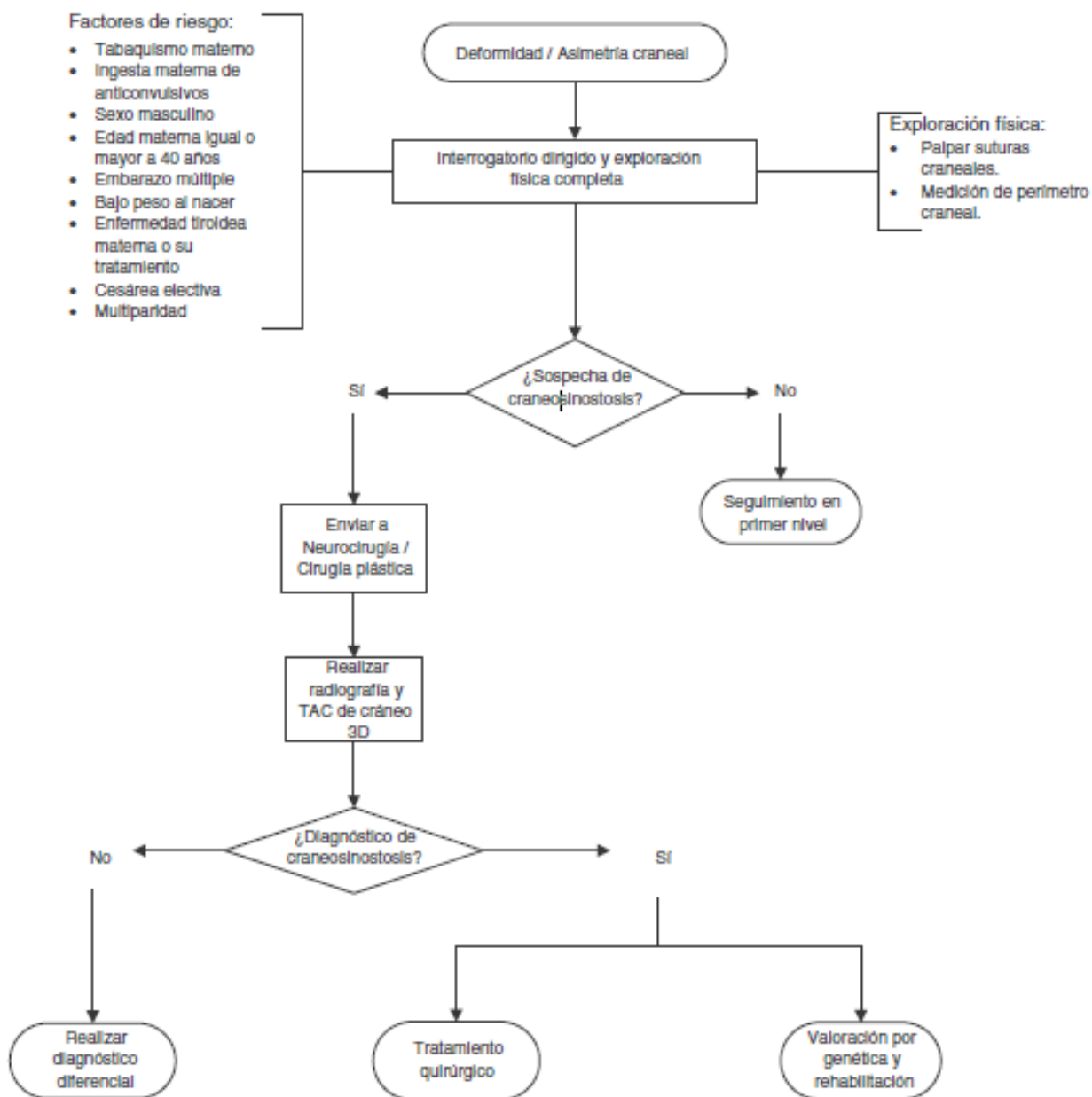
## Distribución

**Cuadro 2. Craneoestenosis en el HIMFG y en el CHUNP**

<b>Craneoestenosis no sindromáticas</b>	<b>HIMFG (n=138)</b>	<b>CHUNP (n= 2710)</b>
Plagiocefalia coronal	47%	13.1%
Escafocefalia	30%	48.6%
Trigonocefalia	12%	21.6%
Braquicefalia	7%	5.3%
Otras	4%	11.4%
<b>Craneoestenosis sindromáticas</b>	<b>(n=28)</b>	<b>(n=489)</b>
Crouzon	67%	29%
Apert	20%	32%
Pfeiffer	4.4%	17%
Saethre-Chotzen	2.2%	18.1%
Otras	6.4%	4.9%

HIMFG: Hospital Infantil de México Federico Gómez (total de casos 166). CHUNP: *Centre Hospitalier Universitaire des Enfants Malades Necker de Paris* (total de casos: 3199).

-Tabla tomada y modificada de Craneoestenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneoestenosis, no sindromáticas, Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis Artículo de revisión, Bol Med Hosp Infant Mex 2011;68(5):333-348, Dr. Fernando Chico Ponce de León.



- Esquema tomado y modificado de Guía de práctica clínica para el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de craneosinostosis no sindrómica en los 3 niveles de atención Dulce María Castro Coyotla, Xanath Olivia Rosas Huertab, Cirugía y Cirujanos. 2017;85(5):401---410.(2)

**Incidencia**

	<i>Casos</i>
Escafocefalia .....	86
Plagiocefalia anterior .....	29
Plagiocefalia posterior .....	5
Trigonocefalia .....	10
Craneosinostosis múltiple .....	10
Síndrome de Crouzon .....	21
Síndrome de Apert .....	15
Síndrome de Pfeiffer .....	2
Síndrome de Chotzen .....	2
Síndrome de Carpenter .....	1
Total .....	181

-Tabla tomada y modificada de Tratamiento de la craneosinostosis sagital (escafocefalia), por medio de la corrección quirúrgica inmediata J. Esparza Rodríguez, F. Cordobés Tapia, M.J. Muñoz Casado, A. Benítez Alvarez, R. Salván Saez, M.J. Ochotorena Guindo, A. Corralero Romaguera. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circir.2016.10.028>.

## Diagnostico

El diagnóstico de craneosinostosis está fundamentado por los hallazgos al examen físico.

Además se puede auxiliar con (2,3,4,8,9)

1. Palpación de alguna prominencia ósea sobre la sutura sospechada.

2. Medir el perímetro cefálico. Paciente con Plagiocefalia anterior.

a), b) Vista Frontal

c) Vista posterior de una paciente con sinostosis lambdoidea izquierda.

d) Vista posterior TC en 3D, se observa la fusión de la sutura lambdoidea izquierda.

3. La presión firme pero gentil con los pulgares, intentando desplazar los huesos hacia los lados de la sutura.

4. Radiografía de cráneo:

a. Falta de translucidez en el centro de la sutura.

b. Evidencia la fusión de la o las suturas y manifestaciones de hipertensión endocraneana.

5. TC scan:

a. Útil para delimitar el contorno craneal.

b. Podría demostrar engrosamiento y/o abultamiento en los sitios de la sinostosis.

c. Evidencia de hidrocefalia.



- d. Puede mostrar aumento del espacio frontal subaracnoideo.
  - e. TC en tres dimensiones, útil para la mejor visualización de anomalías.
6. En casos dudosos, se podría llevar a cabo una gammagrafía ósea con tecnecio-
- a. Normalmente existe poca captación del isótopo en cualquiera de las suturas craneales, durante las primeras semanas de vida.
  - b. En el cierre prematuro de las suturas se demuestra una actividad de captación incrementada.
  - c. En suturas completamente cerradas no existe captación.
7. IRM: Se reserva usualmente para casos con anomalías intracraneales asociadas. (Usualmente la TC es de mayor utilidad).

## **Tratamiento**

Un tratamiento quirúrgico precoz está indicado en casos de desfiguraciones graves craneofaciales o aquéllos con evidencia de aumento de la PIC. De lo contrario, los niños pueden ser manejados de forma no quirúrgica durante 3-6 meses. La mayoría de los casos permanecerá estático o se mejoran con el tiempo y una intervención quirúrgica sencilla. Aproximadamente el 15% continuará desarrollando una deformidad estética importante. La cirugía es el tratamiento de elección para la mayoría de las malformaciones craneofaciales. No quirúrgico A pesar de la mejora que por lo general se puede alcanzar, es frecuente que permanezca un cierto grado de desfiguración. El reposicionamiento será eficaz en el 80% de los casos. El paciente se coloca del lado no afectado o en el abdomen. Los niños con aplanamiento occipital con tortícolis recibirán una terapia agresiva física y la resolución debe observarse dentro de 3 a 6 meses. Una afectación más severa se puede tratar con una secuencia de cascos moldeadores (sin embargo, ningún estudio controlado ha demostrado su eficacia).(2)

Muy comúnmente la indicación de cirugía es por estética, para prevenir los daños psicológicos que conlleva tener una deformidad. Es necesario obtener un estado clínico lo más preciso posible, evaluando la presencia de hipertensión intracraneal, del estado mental y del oftalmológico, también se requiere realizar el análisis de órganos afectados, principalmente las malformaciones cerebrales, sobre todo para las craneostenosis no sindromáticas y las que suelen asociarse con este tipo de problemas, como la trigonocefalia. En las sindromáticas es posible encontrar diversos tipos de afección cerebral.(10)

La mayoría de los casos, que involucra una única sinostosis, se puede tratar con excisión lineal de la sutura. La craneotomía lineal se extiende desde la sutura sagital al asterión, suele ser adecuada para pacientes menores de 12 semanas de edad sin una desfiguración grave. Se tiene mucho cuidado para evitar laceración dural cerca del asterión que está en la región del seno transversal. Se obtienen mejores resultados con la cirugía temprana, una cirugía radical puede ser necesaria después de los 6 meses de

edad. Los riesgos de la cirugía incluyen: sangrado, convulsiones, stroke. La pérdida de sangre promedio de los casos no complicados es 100-200ml y por lo tanto, no se requiere transfusión frecuentemente.(14)

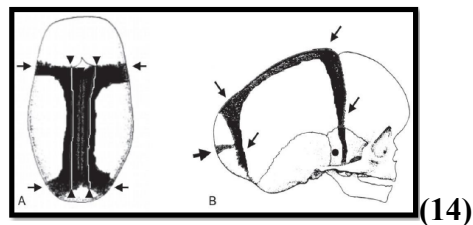
### **Tratamiento quirúrgico Sinostosis sagital**

La incisión debe ser longitudinal o transversa. Se realiza una craniectomía lineal en “banda”, se divide a la sutura sagital desde la sutura coronal a la sutura lambdoidea, preferentemente dentro de los primeros 3 a 6 meses de vida.

El ancho de la banda debe ser de al menos 3cm, no existe evidencia en cuanto al uso de sustancias y el retardo en la recurrencia de sinostosis. Se toma especial atención en evitar la laceración dural con el subsecuente daño del seno sagital superior subyacente. Se le da seguimiento al paciente y si la fusión recurre se realiza otra cirugía antes de los 6 meses de edad.(14)

### **Escafocefalia**

#### **Tratamiento con craniectomía en “piel de oso”.**



A. Cráneo escafocefálico visto desde arriba, donde se observa osteotomía en “piel de oso” (→←) y formación de neosuturas (▲).

B. Cráneo escafocefálico visto de perfil, donde se observa la osteotomía en “piel de oso” y los sitios de corte sobre el occipital, en los casos en que hay una protrusión importante (→), y en la fosa temporal, sobre el pterion (●).(14)

## **Braquicefalia.**

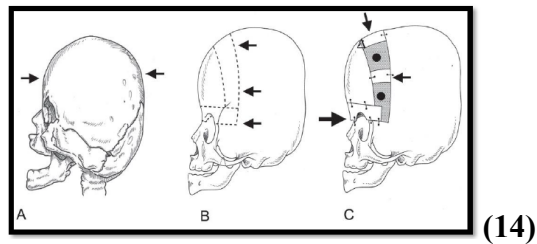
### **Tratamiento quirúrgico**

Se debe ampliar el diámetro anteroposterior por medio de un avance fronto-orbitario. Tanto la frente como la parte superior de las órbitas se separan de la cara y se reposicionan, avanzando lo que se considere necesario, generalmente 2 cm.

Las piezas de este andamiaje se solidarizan lo mejor posible, de manera que la corrección debe ser permanente y de buena calidad. Hay que recordar que en este tipo de malformación, la cirugía es de cierta urgencia a causa de lo frecuente de la HIC y su repercusión sobre la visión y el nivel intelectual.(14)

## **Braquicefalia**

### **Técnica del avance fronto-orbitario.**



A. Cráneo braquicéfalo, vista de perfil. Se observa la disminución del diámetro anteroposterior (→).

B. Planeación del avance fronto-orbitario. Se observan las líneas de corte sobre el hueso (←).(14)

C. Avance realizado. Se observa el “bandeau” frontal y el avance realizado (→) visible sobre el puente de la nariz, así como el espacio que evidencia el avance de la concha frontal (●) y los trozos de hueso que ayudan a mantener el avance (←).(14)

### **Trigonocefalia.**

#### **Tratamiento quirúrgico**

Los movimientos que se tienen que imprimir a los colgajos faciales obedecen a la conformación de la malformación. Los rebordes orbitarios están jalados hacia atrás, tanto en el plano sagital como en el axial, ocasionando que las regiones pterionales y temporales anteriores se interioricen.(14)

Entonces, se deberá corregir esto haciendo que los extremos externos de los rebordes orbitarios se hagan hacia delante, al mismo tiempo que se inclinan hacia delante y hacia abajo; esto debe ser acompañado con la sección en la parte media de la parte trigonocefálica del extremo inferior del frontal, que se encuentra entre las órbitas.

En éstas se deberá de corregir el hipotelorismo y las órbitas en “mapache”, basculando la parte externa de éstas hacia abajo. Al colgajo frontal se le debe de quitar la prominencia que imprime la sutura metópica estenosada. (14)

### **Plagiocefalia.**

#### **Tratamiento quirúrgico**

La corrección debe tener en cuenta las características de la deformación. Es necesario reposicionar la órbita del lado estenosado teniendo en cuenta que el reborde orbitario está mal posicionado en los tres planos del espacio. Desarticular ambos rebordes orbitarios permitirá ajustar de buena manera el montaje orbitario y permitirá que

lentamente el cerebro vaya corrigiendo, también, la malformación. Una hipercorrección discreta es deseable. Cuando los resultados son parciales y se encuentra todavía un cierto grado de malformación, se debe dejar un lapso de cuando menos uno a dos años antes de indicar una nueva cirugía. (14)

El cerebro con su crecimiento condiciona, en una buena parte de los casos, una remodelación posterior a la operación. (14)

La frente deformada podrá ser tratada con una rotación del colgajo óseo o con la cantidad de cortes que se requieran, dejando también actuar al cerebro, que a futuro condicionará a una mejor remodelación. Sobre la duramadre se actuará, realizando una desvitalización de la hoja externa de la duramadre con una coagulación suave en el lugar de la sutura estenosada. Craneostenosis sindromáticas Un número de síndromes de craneosinostosis se deben a mutaciones en el gen FGFR (receptor del factor de crecimiento fibroblástico). Los genes relacionados con síndromes de craneosinostosis incluyen síndromes clásicos como el de Crouzon, Apert, Pfeiffer). (14)

### **Complicaciones postoperatorias**

-Hipertermia de origen indeterminado (13.43%).• Infección (7.5%).• Hematoma subcutáneo (5.3%).• Desgarros derales (5%).• Fugas de líquido cefalorraquídeo (2.5%).(7)

-Osificación prematura en pacientes menores de 3 meses de edad.(3)

## **Materiales y Métodos**

### **Metodología**

#### **Tipo y diseño de estudio**

Retrospectivo, observacional, descriptivo.

#### **Universo de trabajo**

- **Población**

Los pacientes operados en el servicio de Neurocirugía del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga” de Enero de 2013 a Diciembre de 2018, para craneoplastía.

#### **Tamaño de la muestra**

Todos los pacientes operados en el servicio de Neurocirugía del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga” de Enero de 2013 a Diciembre de 2014, con diagnóstico por imagen de Craneosinostosis.

## **Criterios de inclusión, exclusión y eliminación**

### **Criterios de inclusión:**

- Pacientes operados en el servicio de Neurocirugía del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”.

- Pacientes operados de Enero de 2013 a Diciembre de 2018.

- Pacientes con diagnóstico de craneosinostosis por imagen.

### **Criterios de exclusión:**

- Los pacientes que no cuenten con expediente clínico completo. Pacientes que no tengan seguimiento durante el periodo de recolección de datos. Pacientes que no cuenten con estudios de imagen completos. Paciente

### **Criterios de eliminación:**

- Los pacientes con expediente clínico con datos incompletos.

### **Variables**

Independientes: Edad, sexo, tipo de craneosinostosis, tratamiento quirúrgico.

Dependientes: complicaciones, desarrollo psicomotor.



**Tabla de Variables.-**

<b>Variable</b>	<b>Definición operacional</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Escala de medición</b>	<b>Valores</b>
Edad	Tiempo en años transcurrido a partir del nacimiento de cada paciente.	Cuantitativa	Racional	Años
Sexo	Condición orgánica del paciente que lo determina como masculino o femenino.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Masculino, femenino
tipo de craneosinostosis	morfología y características del cierre de las suturas	Cuantitativa	cualitativa nominal	simples y múltiples
tratamiento quirúrgico	técnica quirúrgica utilizada para resolver el tipo de craneosinostosis	Cualitativa	Nominal	Nombre del área
complicaciones	Una complicación es una dificultad añadida que surge en el proceso de consecución de un procedimiento quirúrgico determinado.	Cualitativa	Nominal	fistula de LCR Hidrocefalia infección
Supervivencia	Proporción de pacientes con vida, a lo largo del tiempo, después del tratamiento.	Cuantitativa	Racional	Fracción y porcentaje

## Métodos y Descripción de las intervenciones

Se registrarán las variables arriba mencionadas antes de la cirugía y posterior a la misma. Se revisará 30 meses de evolución a partir de la cirugía o hasta el momento de la defunción. El tipo de craneosinostosis realizada determinará de acuerdo a lo establecido en la nota postquirúrgica y se ajustará midiendo en un estudio tomográfico. El desarrollo psicomotor no se pudo registrar ya que no se solicitó a la mayoría de los pacientes valoración neuropsicológica.

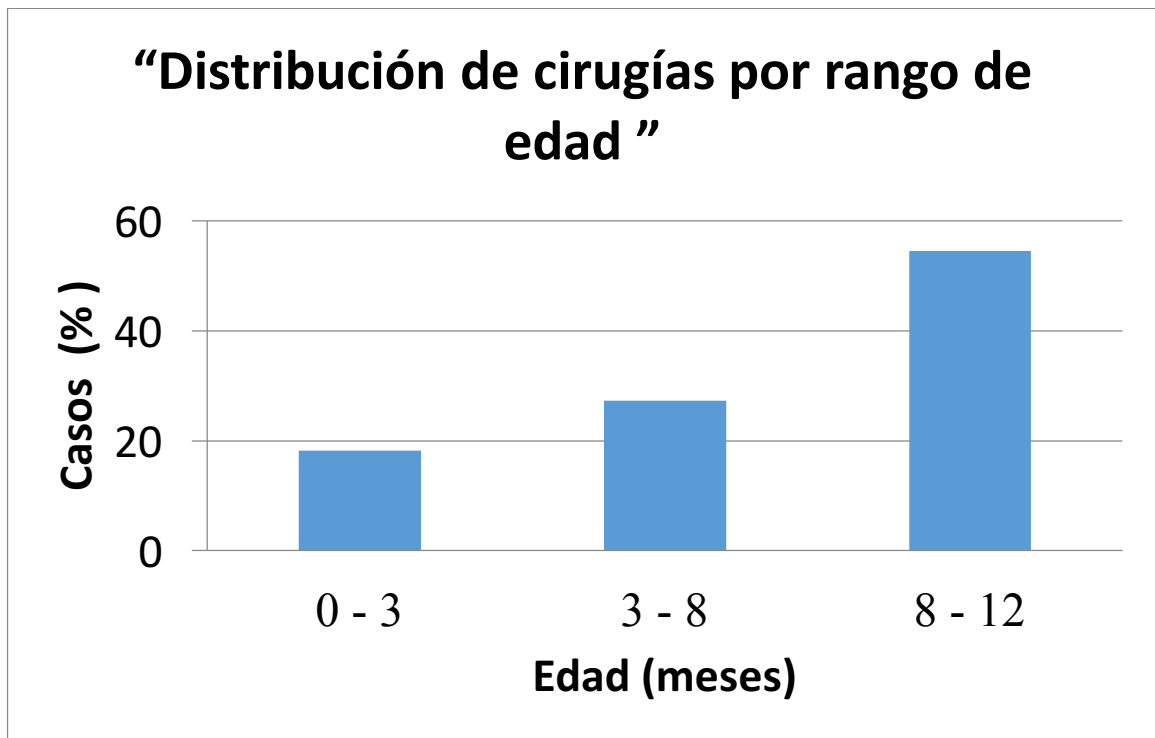
Para el presente estudio se llevó a cabo la recopilación de información de los expedientes del archivo clínico del servicio de Neurología y Neurocirugía, se incluyeron pacientes con antecedente de craneosinostosis y demostración imagenológica.

Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS 14. Los datos se colectaron en hojas pre codificadas diseñadas para el estudio y fueron capturadas en Microsoft Excel para la realización de las gráficas.

## Análisis estadístico

### Resultados

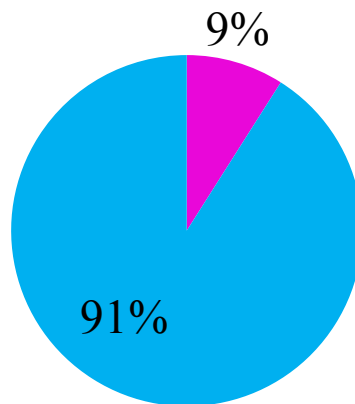
Rango de edades	Casos	Porcentajes
0 días a 3 meses	2	18.18%
3 meses a 8 meses	3	27.27%
8 meses a 12 meses	6	54.54%



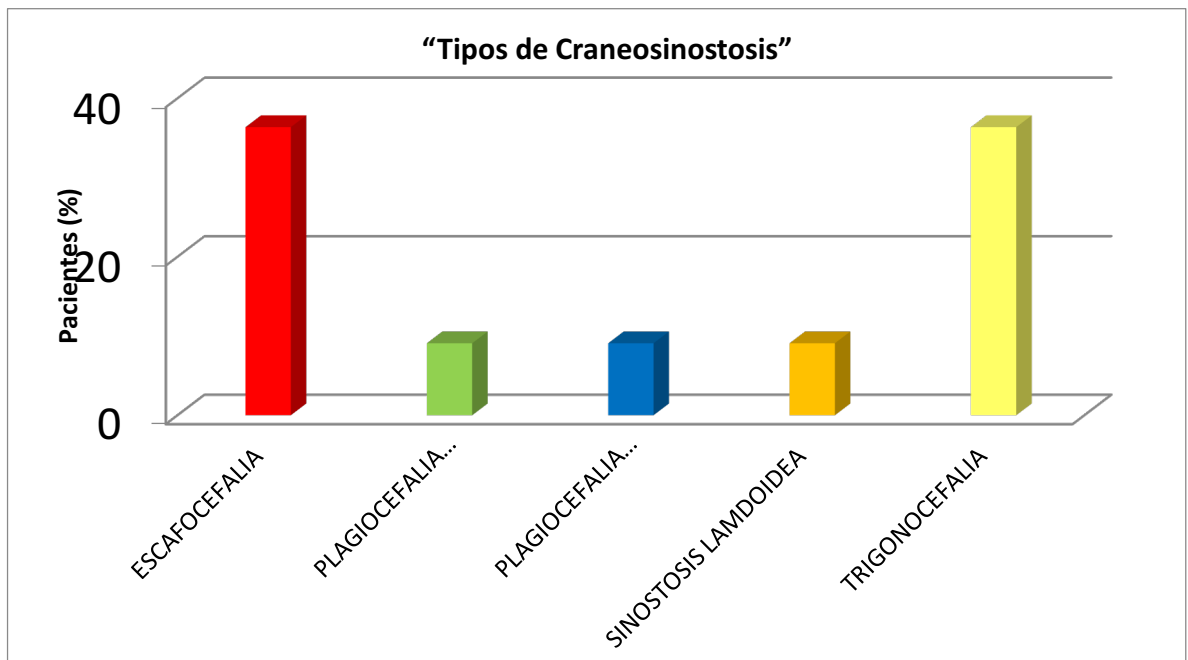
Sexo	Casos	Porcentaje
Femenino	1	9%
Masculino	10	91%

### “Porcentaje de distribución de casos por sexo “

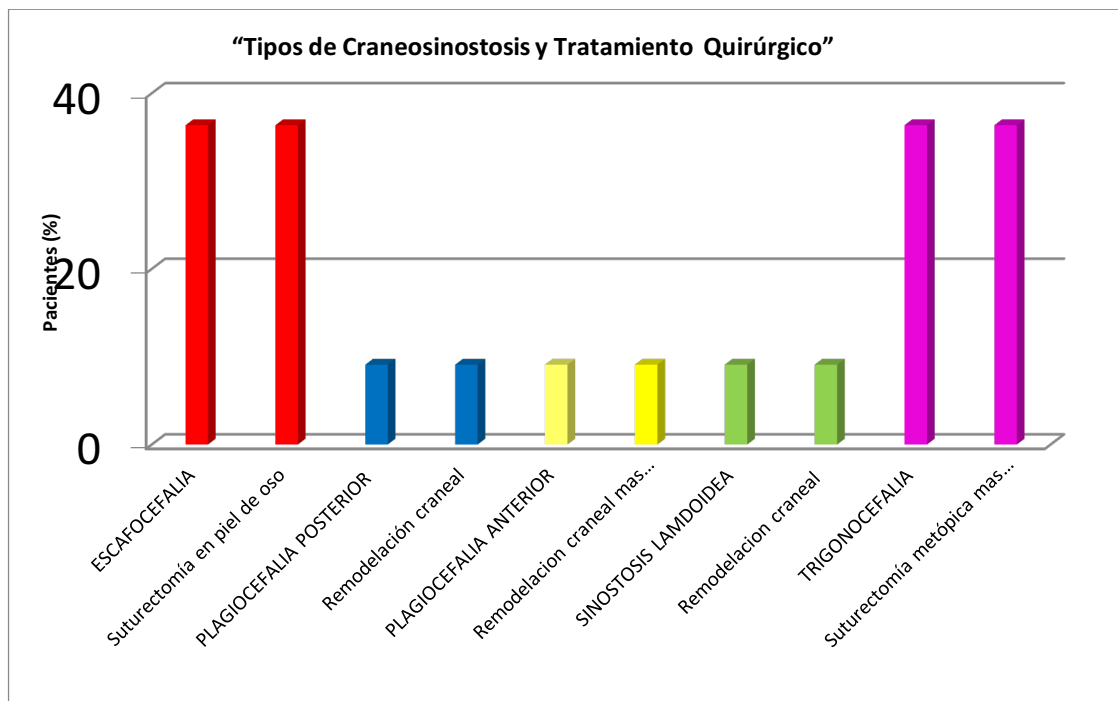
■ Femenino ■ Masculino



Tipo de craneosinostosis	Casos	Porcentaje
Escafocefalia	4	36.36%
Plagiocefalia Posterior	1	9.09%
Plagiocefalia Anterior	1	9.09%
Sinostosis lamdoidea	1	9.09%
Trigonocefalia	4	36.36%



Tipo de craneosinostosis	Tratamiento quirúrgico	Porcentaje
Escafocefalia	Suturectomía en piel de oso	36.36%
Plagiocefalia Posterior	Remodelación craneal	9.09%
Plagiocefalia Anterior	Remodelación craneal mas avance orbitario	9.09%
Sinostosis Lamdoidea	Remodelación craneal	9.09%
Trigonocefalia	Suturectomía Metópica mas avance orbitario	36.36%



## **Discusión**

En la serie de casos analizados en el Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga en el periodo 2013 a 2018, encontramos datos que llaman la atención, algunos de ellos en acuerdo con lo reportado en la literatura y otros que difieren quizá un poco de lo escrito en diferentes fuentes. Se evidencio que en nuestra población la El grafico sobre las épocas del año logro evidenciar como la gran mayoría de los casos se presentaron en pacientes masculinos y que el predominó en la morfología de las craneosinostosis es diferente a lo reportado en la literatura global ya que presentamos el mismo número de casos de escafocefalias y trigonocefalias. Respecto a las cirugías, no existe suficiente evidencia para recomendar una técnica quirúrgica para pacientes con trigonocefalia y plagiocefalia anterior. Ninguno de los pacientes presento alguna complicación considerable, así como la edad recomendada para la realización de estos procedimientos e entre 3 meses y 8 meses de edad, en el hospital se realizaron cirugías antes y después del rango de edad sin complicaciones importantes. Se aconseja realizar la técnica de avance fronto orbitario para pacientes con trigonocefalia y plagiocefalia anterior.

Se recomienda que todo paciente con diagnóstico de craneosinostosis no sindrómica se debe enviar a Genética para determinar la etiología y brindar asesoramiento genético, ya que en los casos analizados no se realizó dicho estudio. Así como también enviar a los pacientes con diagnóstico de craneosinostosis no sindrómica a rehabilitación para vigilancia del neurodesarrollo e intervención temprana para evitar secuelas neurológicas.

Dentro de las principales limitantes de este estudio, también se encuentran el no tener referido en las bases de datos del archivo clínico, de una manera objetiva, las escalas de evaluación postquirúrgica, situación que dificulta la comparación de la morbilidad de nuestros casos con las de otros autores.

### **Conclusiones.**

- La escafocefalia y la trigonocefalia es la craneosinostosis más frecuente en El Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga.
- Los niños con escafocefalia tienen poco riesgo de afectación de tipo neurológico así como hipertensión intracraneal, motivo por el cual uno de los objetivos principales del tratamiento también debe ser fundamentalmente estético.
- En los pacientes con el diagnóstico de craneosinostosis que se operaron en los primeros días de vida, se obtuvieron resultados óptimos, obviando además el problema de las reosificaciones, y la limitante del sangrado permisible.
- El diagnóstico precoz de las craneosinostosis es fundamental. Por ello sigue siendo necesario insistir en ello a los especialistas en Pediatría.
- Se requiere que el Servicio de Neurocirugía pediátrica del hospital general realice una adecuada protocolización de los pacientes con diagnóstico de craneosinostosis, para un mejor diagnóstico y tratamiento oportuno, como la valoración en conjunto de los servicios de genética, así como valoración neuropsicológica pre y post operatoria para determinar el desarrollo psicomotor adecuado de los pacientes.



## **Bibliografía.**

1. Day KM, Gabrick KS, Sargent LA. Applications of Computer Technology in Complex Craniofacial Reconstruction. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2018;6(3):e1655.
2. Castro Coyotl DM, Rosas Huerta XO, Sanchez Vazquez JJ, Diaz Sanchez MI, Rodriguez Peralta JS, Tetitla Munive JM, et al. [Guide to clinical practice for the diagnosis, treatment and rehabilitation of non-syndromic craniosynostosis on 3 levels of care]. *Cir Cir.* 2017;85(5):401-10.
3. Qiu S, Wang J, Huang S, Sun S, Zhang Z, Bao N. Overactive autophagy is a pathological mechanism underlying premature suture ossification in nonsyndromic craniosynostosis. *Sci Rep.* 2018;8(1):6525.
4. Sunaga A, Sugawara Y, Kamochi H, Gomi A, Uda H, Sarukawa S, et al. Use of Multidirectional Cranial Distraction Osteogenesis for Cranial Expansion in Syndromic Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2017;5(12):e1617.
5. Yasonov SA, Lopatin AV, Kugushev AY. Craniosynostosis of the Sphenofrontal Suture: Definition of the Main Signs of Craniofacial Deformity. *Ann Maxillofac Surg.* 2017;7(2):222-7.
6. Greenwood J, Flodman P, Osann K, Boyadjiev S, Kimonis V. Familial incidence and associated symptoms in a population of individuals with nonsyndromic craniosynostosis. *Genet Med.* 2014;16:302-10. Flores-Sarnat L. New insights into craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol.* 2002;9:274-91. Ferreira MP, Collares MV, Ferreira NP, Kraemer JL, Pereira Filho ADA, Pereira Filho GDA. Early surgical treatment of nonsyndromic craniosynostosis.
7. Liasis A, Thompson DA, Hayward R, Nischal KK. Sustained raised intracranial pressure implicated only by pattern reversal evoked potentials after cranial vault expansion surgery. *Pediatr Neurosurg.* 2003;39:75-80.

8. Tamburrini G, Di Rocco C, Velardi F, Santini P. Prolonged intracranial pressure (ICP) monitoring in non-traumatic pediatric neurosurgical disease. *Med Sci Monit* 2004;10:MT53- MT63.
9. Tamburrini G, Caldarelli M, Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst* 2005;21:913-921.
10. Chico-Ponce de León F, Ortíz-Monasterio F, Tutino M. The dawn of plastic surgery in Mexico: XVIth century. *Plast Reconstr Surg* 2003;111:2025-2031.
11. Dr. Fernando Chico Ponce de León. Craneoestenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneoestenosis, no sindromáticas, Craniosynostosis. I. Biological basis and analysis of nonsyndromic craniosynostosis Artículo de revision, *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;68(5):333-348.
12. Guerrero-Fdez J, Guerrero Vázquez J. Craneosinostosis [Monografía en Internet]. Guerrero-Fdez J: PEDIátrica [en línea][actualizado en septiembre 2007; consultado el dd/mm/aaaa]. Disponible:<http://www.webpediatria.com/infopadres/pdf/craneosinostosis.pdf>.
13. Kakar E, Corel LJA, Tasker RC, de Goederen R, Wolvius EB, Mathijssen IMJ, Joosten KFM, Electrocardiographic variables in children with syndromic craniosynostosis and primary snoring to mild obstructive sleep apnea: significance of identifying respiratory arrhythmia during sleep, *Sleep Medicine* (2017), doi: 10.1016/j.sleep.2017.09.036.
14. Dr. Fernando Chico Ponce de León. Craneosynostosis. II. Analysis of syndromatic craniosynostosis and different types oftreatment Artículo de revision. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;68(6):409-418.