

Alteraciones anatomofuncionales producidas en craneosinostosis no sindrómicas

Anatomofunctional alterations produced in non-syndromic craniosynostosis

Montserrat Medina-Mendez¹, Francisco de Jesús García-Mendoza², Diego Valadez Chávez³, Fernando González Gallo⁴, Alma Griselda Ramírez-Reyes⁵, José Francisco Sánchez-Sánchez^{3,4}

¹ Escuela Superior de Medicina, Instituto Politécnico Nacional. México.

² Facultad de Medicina, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla. México.

³ Hospital General de Cholula. Puebla, México.

⁴ Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, ISSSTE. Zapopan, México.

⁵ UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México. México.

Financiamiento: Ninguno de los autores recibió apoyo económico o de otro tipo durante el desarrollo de esta investigación.

Resumen

Introducción: La craneosinostosis (CS) se define como la osificación y/o cierre prematuro de una o más suturas craneales desde la etapa intrauterina, este defecto ocasiona compresión de la corteza cerebral provocando disfunción neurocognitiva y motora, y un enlentecimiento en el desarrollo del coeficiente intelectual (CI), entre otros. **Metodología:** Se realizó una revisión de la literatura en Pubmed, MeSh y Cureus haciendo referencia explícita a los términos “Craneosinostosis”, “Craneosinostosis no sindrómicas”, “Alteraciones neurocognitivas en CS no sindrómicas”. **Resultados:** Considerando que el aumento de la presión intracraneal es secundario a la sutura fusionada congénitamente sobre el cerebro, se produce un daño por compresión sobre la corteza cerebral directa o indirectamente; conduciendo a modificaciones estructurales del parénquima cerebral y a mayores tasas de alteraciones anatómicas y cognitivo-conductuales. Se han identificado una conectividad alterada distintas áreas del parénquima cerebral en pacientes con CS. En la actualidad los pediátricos con CS no sindrómica presentan alteraciones cognitivas-conductuales o del lenguaje leves o sutiles, las cuales pueden aparecer de forma temprana o tardía. El tratamiento quirúrgico temprano es ideal para mejorar el pronóstico de los pacientes, sin embargo, dependerá del momento de evidencia clínica o tomográfica de la sinostosis. Los objetivos del tratamiento quirúrgico son incrementar o expandir el volumen del cráneo, reduciendo la presión intracraneal y la corrección de la deformidad del cráneo. Se recomienda que el procedimiento quirúrgico de corrección se realice antes de los 9 meses de edad. **Conclusiones:** Los padres de niños con CS deben ser informados sobre el riesgo de las potenciales anomalías asociadas, como la disfunción motora, disfunción ejecutiva, trastornos del aprendizaje y del lenguaje, déficits cognitivos y alteraciones conductuales. Debemos establecer evaluaciones pre y postoperatorias de funciones neuropsicológicas con el objetivo de identificar las alteraciones no perceptibles en la consulta de neurocirugía.

Palabras clave: Craneosinostosis, craneostenosis sagital, sutura craneal, cirugía neurológica, neurocirugía, neurociencias.

Abstract

Introduction: Craniosynostosis (CS) is defined as the ossification and/or premature closure of one or more cranial sutures from the intrauterine stage. This defect causes compression of the cerebral cortex, causing neurocognitive and motor

Correspondencia a:

Montserrat Medina-Méndez

medinamonserrat1133@gmail.com

dysfunction, and a slowdown in the development of the intellectual (IQ), among others. **Methodology:** A review of the literature was carried out in Pubmed, MeSh, and Cureus with explicit reference to the terms “Craniosynostosis”, “Non-syndromic craniosynostosis”, “Non-syndromic neurocognitive alterations in CS”. **Results:** Considering that the increase in intracranial pressure is secondary to the congenitally fused suture on the brain, compression damage occurs on the cerebral cortex directly or indirectly; leading to structural modifications of the brain parenchyma and higher rates of anatomical and cognitive-behavioral alterations. Altered connectivity has been identified in different areas of the brain parenchyma in patients with CS. Currently, pediatric patients with non-syndromic CS present mild or subtle cognitive-behavioral or language alterations, which can appear early or late. Early surgical treatment is ideal for improving the prognosis of patients, however, it will depend on the moment of clinical or tomographic evidence of synostosis. The goals of surgical treatment are to increase or expand the volume of the skull, reduce intracranial pressure, and correct skull deformity. It is recommended that the corrective surgical procedure be performed before 9 months of age. **Conclusions:** Parents of children with CS should be informed about the risk of potential associated anomalies, such as motor dysfunction, executive dysfunction, learning and language disorders, cognitive deficits, and behavioral alterations. We must establish pre- and postoperative evaluations of neuropsychological functions to identify alterations not perceptible in the neurosurgery consultation.

Key words: Cranial suture, neurological surgery, neurosurgery, neurosciences.

Introducción

La craneosinostosis (CS) se define como la osificación y/o cierre prematuro de una o más suturas craneales desde la etapa intrauterina¹⁻⁴; este defecto ocasiona compresión de la corteza cerebral provocando disfunción neurocognitiva y motora, y un enlentecimiento en el desarrollo del coeficiente intelectual (CI), entre otros^{1,2}.

La craneosinostosis puede acompañarse o no de trastornos genéticos que ocasionan características físicas y orgánicas que alteran la funcionalidad; clasificándolas como sindrómicas y no sindrómicas².

Como consecuencia de la fusión prematura de la sutura de la tabla interna del cráneo, el crecimiento de este se ve restringido. Adicionalmente, el área del cerebro debajo de la sutura estenosada también es limitado, dado por la incapacidad de la sinostosis involucrada de permitir el espacio

adecuado a las demás estructuras⁵.

La patogenia de la CS aún se desconoce con exactitud, dada por su complejidad se atribuye a factores multifactoriales incluyendo anomalías óseas intrínsecas, así como mutaciones genéticas y alteraciones mecánicas o bioquímicas⁵.

En la clasificación de las CS no sindrómicas se describen: la escafocefalia, plagiocefalia anterior, plagiocefalia posterior, trigonocefalia y braquicefalia. La CS no-sindrómica corresponde al 85% de los casos⁵, y tiene una prevalencia de 0,4-1/1.000 nacidos vivos⁶. Ocurre con mayor frecuencia en masculinos⁷, afectando mayormente la sutura sagital, que representa aproximadamente el 40%-60% de todos los casos².

Dependiendo de la sutura afectada, el crecimiento de la calota se verá afectada en patrones que conducen a cambios anormales en la forma del cráneo⁶, se describe algunas características en la Tabla 1^{8,9}.

Las posibles causas del deterioro cognitivo en pacientes

Tabla 1. Características clínicas de los diferentes tipos de CS no sindrómica^{8,9}

Escafocefalia	- Fusión prematura de la sutura sagital - Cabeza alargada en sentido anteroposterior y acortada en sentido bitemporal - Forma aislada más común, con preponderancia masculina (3.5:1)
Plagiocefalia anterior	- Fusión prematura de la sutura coronal - Márgenes supraorbitarios altos (signo de Arlequín) - Desviación del tabique nasal hacia el lado normal - Más común en pacientes femeninas (2:1)
Plagiocefalia posterior	- Sutura lamboidea estenosada - Ojera ipsilateral y mastoides desplazadas hacia abajo - Desplazamiento de la oreja hacia atrás y hacia abajo con prominencia frontal y occipital en el lado contralateral - Protuberancia frontal y occipital
Trigonocefalia	- Fusión prematura de la sutura metópica - Hueso occipital ancho, y frente estrecha y puntiaguda (triángulo) - Hipertelorismo
Braquicefalia	- Sinostosis coronal bilateral - Cráneo corto y ancho, con un eje longitudinal y transversal equidistante - Abombamiento biparietal - Hipertelorismo y signo del arlequín bilateral

con CS no sindrómicas son las malformaciones cerebrales y el aumento de la presión intracraneal (PIC), secundario al crecimiento anormal del cráneo comprometiendo el desarrollo normal del encéfalo⁴.

Harada A. y cols. (2019), concluyen en su estudio que la forma anormal del cráneo, el diámetro cefálico anormal y ventriculomegalia fueron los hallazgos ecográficos importantes para detectar la craneosinostosis fetal. Sin embargo, cabe recalcar que no todos los fetos con CS presentan rasgos característicos en el periodo intrauterino¹⁰.

Material y Métodos

Posterior a la realización de una revisión de los principales y recientes hallazgos de la CS en el mundo, se consideraron cinco temas clínicos relevantes con respecto a la CS no sindrómica de mayor interés en la práctica neuroquirúrgica: 1) factores que afectan la anatomía; 2) factores que afectan la conducta, el aprendizaje y la neurocognición; 3) la función motora; 4) la importancia del aumento de la presión intracraneal y 5) la importancia de la intervención quirúrgica, sus complicaciones y algunas consideraciones adicionales.

Se realizó una revisión de la literatura en Pubmed, MeSh y Cureus haciendo referencia explícita a los términos “Craneosinostosis”, “Craneosinostosis no sindrómicas”, “Alteraciones neurocognitivas en CS no sindrómicas”. Se consideraron artículos en el idioma inglés y en español.

Discusión

Factores que afectan a la anatomía

Considerando que el aumento de la PIC es secundario a la sutura fusionada congénitamente sobre el cerebro, se produce un daño por compresión sobre la corteza cerebral directa o indirectamente; conduciendo a modificaciones estructurales del parénquima cerebral y a mayores tasas de

alteraciones anatómicas y cognitivo-conductuales, produciendo la compresión de los vasos sanguíneos y con ello, la hipoperfusión cerebral¹¹.

Aunque no se observa una alta tasa de aumento de la PIC en pacientes con CS no sindrómica¹², existen controversias en el grado del deterioro en la relación anato-mofuncional y cognitivo-conductual¹¹.

En un estudio realizado por Aldridge y cols. (2005), utilizaron la Resonancia Magnética (RM) para comparar la morfología topográfica del sistema nervioso central (SNC) en pacientes con CS sagital y metópica, con controles de pediátricos sin CS de la misma edad; en este estudio se demostraron anomalías específicas en la organización estructural del cerebro que son propias de cada sutura afectada¹³. Incluso las anomalías topográficas podrían ser primarias o secundarias a la deformación de la calota, es poco probable que la hipertensión intracraneal (HIC) pueda producir anomalías morfológicas específicas de la sutura afectada en las estructuras del SNC no adyacente a la sutura afectada¹³.

Estudios de RM funcional se han identificado una conectividad alterada en la circunvolución cingulada posterior, la circunvolución temporal media y la corteza prefrontal en pacientes con plagiocefalia izquierda, y conectividad disminuida en la región del lóbulo parietal superior izquierdo, la región temporal transversa anterior derecha y las circunvoluciones angulares bilaterales, en comparación con la plagiocefalia anterior del lado derecho se observa déficits de conectividad adicionales en la circunvolución supramarginal derecha y la circunvolución precentral derecha en relación con los controles sanos¹⁴ (Figura 1).

Los lóbulos frontal y parietal están relacionadas a la planificación de secuencias motoras complejas, al aprendizaje de habilidades motoras y la propiocepción. La circunvolución angular del lóbulo parietal izquierdo se relaciona con el procesamiento de la información semántica, y a la vez que el lóbulo parietal derecho participa en el cálculo matemático y en la atención visoespacial^{14,15}.

En un estudio realizado por Sun, Alexander y cols. (2019), los pacientes con escafocefalia demostraron una disminución

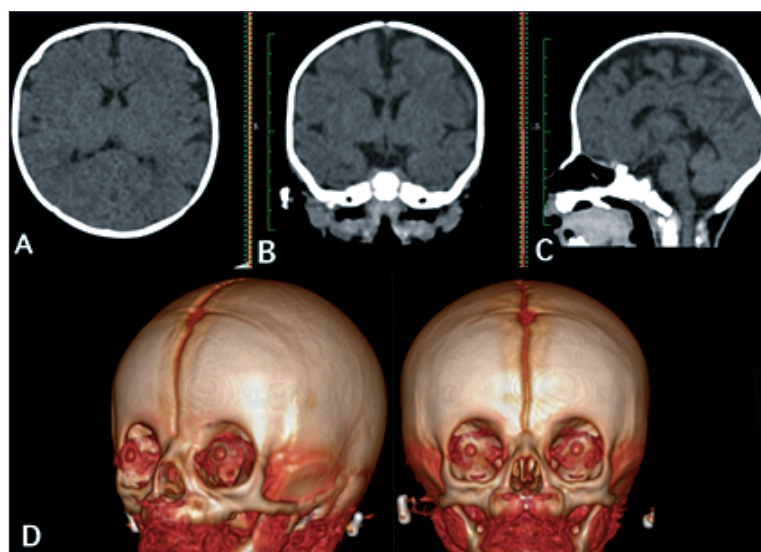


Figura 1. Lactante femenino de 2 meses con braquicefalia bilateral. TAC. A: Corte axial; B: Corte coronal; C: Corte sagital. Se evidencia cráneo braquicefálico caracterizado por estenosis de ambas suturas coronales, contando con un eje longitudinal y transversal equidistante, observando un cráneo corto, con aplanamiento de la región frontal y aumento del hueso frontal en sentido vertical; D: Tomografía Computarizada con reconstrucción 3D, donde se identifica la unión prematura de las suturas coronales asociado a datos de hipertelorismo e hipoplasia maxilar.

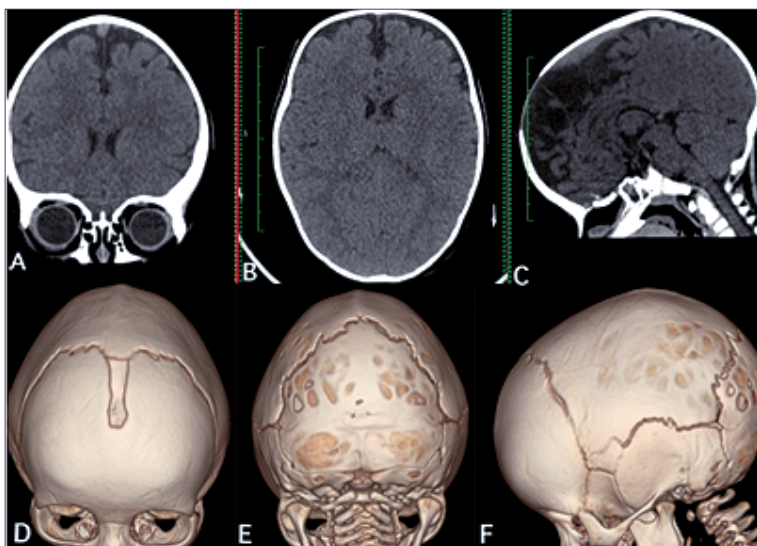


Figura 2. Lactante femenino de tres meses. A,B,C: Tomografía Computarizada en una ventana cerebral estándar en diferentes planos donde se visualiza cráneo con un aspecto alargado y estrecho en sus ejes fronto-occipital y biparietal, con disminución en la visualización de las circunvoluciones; D,E,F: Escafocefalia con HIC, imágenes tomadas con Tomografía Computarizada con reconstrucción 3D; D: Cráneo desde una vista antero-superior en la cual se observa la sutura sagital estenosada; E: Cráneo observado desde una vista posterior con "craneolacunia" producida por la presión ejercida por la HIC, esta compromete las circunvoluciones de la corteza cerebral sobre la tabla interna, resultando en huellas de morfología redondeada que afectan a los huesos parietal y occipital; F: Vista lateral, donde el aumento del diámetro fronto-occipital es evidente.

no significativa de la conectividad en las regiones de la corteza parietal asociadas con la cognición espacial, la integración visomotora y la atención (Figura 2); así también se observó que en pacientes con plagiocefalia derecha se produjo una disminución significativa de la conectividad en el área de la corteza prefrontal, que desempeña un papel crucial en la función ejecutiva⁶.

Si bien se conoce que el cerebro en los neonatos sufre una rápida mielinización y crecimiento durante el primer año de vida, aún se desconoce qué impacto tiene la constricción debida a la CS en el cerebro en neonatos en el desarrollo¹⁶.

En el primer año de vida, el volumen cerebral total aumenta un 101%, seguido de un aumento del 15% en el segundo año. Este crecimiento vigoroso del cerebro en los primeros dos años de vida está impulsado predominantemente por el crecimiento de la sustancia gris, con un aumento del volumen cortical hemisférico del 88% en el primer año y el 15% en el segundo año. Por el contrario, el volumen de sustancia blanca hemisférica aumenta un 11% en el primer año y un 19% en el segundo año de vida¹⁷.

Factores que afectan la conducta y el aprendizaje

En la actualidad los pediátricos con CS no sindrómica presentan alteraciones cognitivas-conductuales leves o sutiles, las cuales pueden aparecer de forma temprana o tardía, por tal motivo requieren una valoración minuciosa y un manejo oportuno^{18,19}. Aún no están estrictamente claros los mecanismos que provocan las alteraciones, sin embargo, se ha llegado a postular dos mecanismos para explicar las alteraciones observadas¹¹.

El primer mecanismo postula que la sutura fusionada restringe el crecimiento del cráneo durante el período de mayor crecimiento del volumen del parénquima cerebral, lo que conlleva a una organización anómala de las estructuras cerebrales, estiramiento o distorsión de los tractos de sustancia blanca¹³ provocando HIC e hipoperfusión¹¹.

El segundo mecanismo plantea que las alteraciones son secundarias a malformaciones primarias propias del pa-

rénquima, y que el cierre de las suturas es sólo un aspecto adicional, ya que cualquier factor que afecte a la cresta neural o los linajes mesodérmicos durante el desarrollo embrionario podrían afectar tanto al cerebro como a las suturas¹¹.

En los pediátricos con plagiocefalia izquierda mostraron predominantemente déficits en el lenguaje y las habilidades de lectura mientras que aquellos con afección del lado derecho se observó déficits en el aprendizaje no verbal y la percepción social⁸.

Chieffo D. y cols. (2010), propone que el desarrollo de las capacidades de lectura, expresión fonológica, matemática y de integración visomotora se ven afectadas en niños con plagiocefalia, incluso cuando han sido intervenidos quirúrgicamente^{14,20}.

La evidencia además sugiere que los niños con CS no sindrómica con implicaciones en la discapacidad auditiva tienen un mayor riesgo de desarrollar problemas de conducta, siendo de gran impacto la detección e intervención temprana de las alteraciones auditivas demostrando mejoría en el desarrollo del habla y el lenguaje²¹.

Chico Ponce de León y cols. (2011), informa que un retraso del tratamiento quirúrgico en la CS no sindrómica aumenta el porcentaje de persistencia de HIC ocasionando consecuencias negativas en el desarrollo intelectual. Los resultados arrojaron que en la escafocefalia se observó un CI > 90 en el 93,8% de los casos evaluados en menores de 1 año, y después del año el porcentaje disminuyó a 78,1%. En la braquicefalia, el 89,2% de los casos tuvieron un CI > 90, pero el porcentaje al año se redujo al 52,2%. En los casos de plagiocefalia, fue del 90,4% en menores de un año, un año después fue del 80,7%¹.

Factores que alteran la neurocognición

Alrededor del 30% al 35% de los niños en edad escolar con CS de sutura única tienen deterioro neurocognitivo^{22,23}. Kapp-Simon y cols. (2007), refiere que alrededor del 35% al 40% de los pacientes con CS de sutura única tenían anomalías conductuales o cognitivas, como problemas de aprendi-

zaje y deterioro del lenguaje, aunque el desarrollo global fue dentro del rango normal²⁴.

El tema de controversia actual en diferentes estudios es demostrar si la localización de la fusión de la sutura no está relacionada con las deficiencias de la atención y la función ejecutiva²³, mientras que por otro lado en otros estudios han demostrado que las áreas específicas del cerebro se alteran según el sitio afectado²⁴.

Los estudios de RM funcional han demostrado que en los niños que presentan escafocefalia se ha alterado la conectividad en la corteza prefrontal, lo que podría contribuir a las deficiencias de la función ejecutiva²⁵. En algunos informes que examinaron a pacientes con CS de sutura única no se observó deficiencias en los primeros años de vida, pero demostraron problemas de aprendizaje en edad escolar²⁵, ya que ciertas habilidades, como la atención y el funcionamiento ejecutivo, pueden desarrollarse más lentamente²⁵.

Función motora

Es importante tener en cuenta que la mayoría de estos estudios se centraron en el período de la primera infancia. La capacidad motora en la etapa escolar y la adolescencia ha sido menos estudiada. La disfunción motora temprana puede manifestarse más tarde como dificultades en las habilidades de integración visomotriz²³.

Función del lenguaje

Numerosos estudios han demostrado que los pediátricos desarrollan alteraciones del habla o del lenguaje²⁶.

Becker y cols. (2005), refiere que “los niños en edad escolar con escafocefalia tienden a obtener puntuaciones más bajas que los controles en medidas de inteligencia y competencia académica, observándose las mayores diferencias en el CI a gran escala y el cálculo matemático¹⁸.”

En cuanto a los resultados del habla, los estudios de niños con escafocefalia obtuvieron puntuaciones de lenguaje

más bajas, mayor incidencia de anomalías/deterioro del habla y el lenguaje, con una mayor probabilidad de someterse a terapia del habla o del lenguaje en comparación con pacientes de la misma edad sin CS.

Agrega que “los pacientes con escafocefalia obtuvieron puntuaciones más altas en casi todas las mediciones de CI y rendimiento que los pacientes con CS metópica (Figura 3), unicoronal o lambdoidea, así también menos probabilidades de tener problemas de aprendizaje”. Por lo tanto, existiendo evidencia que el riesgo de problemas de habla y lenguaje o psicológicos disminuyen en paciente con escafocefalia²⁷. Las funciones del neurodesarrollo dependerán del tipo de craneosinostosis existente, a continuación describimos algunas características según la sutura afectada (Tabla 2).

La importancia de la PIC

Deopujari CE y cols. (2022), menciona que los pacientes con múltiples suturas fusionadas tuvieron mayor deterioro neurocognitivo y un peor resultado intelectual secundario a los cambios oscilantes o persistentes en la PIC para ciertas formas de CS²⁹.

Sugiriendo que los pacientes deberán ser evaluados para detectar signos y síntomas de aumento de la PIC (cefaleas, náuseas y vómitos, retraso en el desarrollo, irritabilidad, alteraciones visuales, convulsiones, entre otras)⁵.

La elevación de la PIC también ha sido relacionada como factor de impacto en el comportamiento de la enfermedad, y algunos concluyeron que las alteraciones del aprendizaje y los déficits neuroconductuales pueden mitigarse o incluso prevenirse mediante la intervención neuroquirúrgica³⁰.

Intervención neuroquirúrgica

En el año 2000, se presentó un trabajo en la Conferencia Mundial de Neurocirugía Pediátrica en París, Francia donde se demostró que el desarrollo neurológico se ve afectado en lactantes con CS no sindrómica (sutura única o bilateral)¹⁶.

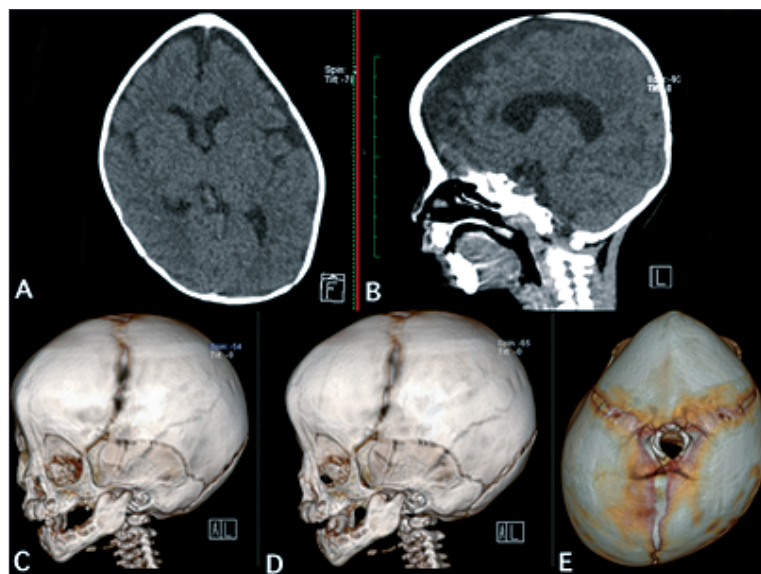


Figura 3. Lactante femenino de 3 meses contando con sinostosis de la sutura metópica TAC. A: Corte axial; B: Corte sagital. Se evidencia un cráneo de forma triangular o trigonocefalia, observando una sinostosis prematura de la sutura metópica acompañado de estrechamiento frontotemporal, una constricción del pterion, hipotelorismo y aumento del diámetro biparietal; C, D, E: Tomografía de cráneo con reconstrucción 3D, donde se identifica la unión prematura de la sutura metópica, ocasionando restricción del crecimiento lateral de los huesos frontales y temporales, afectando los rebordes supraorbitarios.

Tabla 2. Recopilación de las funciones del neurodesarrollo para varios tipos de craneosinostosis^{23,24,28}

	Inteligencia y lenguaje	Atención y funciones ejecutivas	Función motora
CS de sutura única	Riesgo de 3 a 5 veces mayor de sufrir alteraciones de aprendizaje y lenguaje	Menor control inhibitorio y atención dividida que no fue afectada en los controles	2,5 mayor riesgo de tener una disminución en el desarrollo de habilidades motoras gruesas
Escafocefalia	La disartria es la alteración más frecuente, 23% de los casos 37% deterioro del habla y/o lenguaje 50% disminución en la habilidad del aprendizaje en la lectura u ortografía	Mayor incidencia de déficit de atención en comparación con los controles sin CS	Disminución en la función motora gruesa en comparación con los controles, pero mejoraría después de cirugía
Trigonocefalia	La cirugía demostró que incrementa significativamente la expresión verbal	La cirugía demostró incremento significativo en el comportamiento	La cirugía demostró ser beneficiosa para la motricidad gruesa en niños que demuestran una mejoría postoperatoria
Plagiocefalia anterior	Los porcentajes de IC aumentaron significativamente más que los IC preoperatorios, el resultado estadísticamente significativo. Poco probable que sea clínicamente significativo		

El tratamiento quirúrgico temprano es ideal para mejorar el pronóstico de los pacientes, sin embargo, dependerá del momento de evidencia clínica o tomográfica de la sinostosis, se ha observado un diagnóstico temprano en la CS tipo escafocefalia en comparación de otros tipos, debido a las características evidentes y datos clínicos presentes debido al aumento de la PIC²⁴.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico son incrementar o expandir el volumen del cráneo, reduciendo así el riesgo de desarrollar HIC y la corrección de la deformidad del cráneo²².

Actualmente, se recomienda que el procedimiento quirúrgico de corrección se realice en las primeras semanas después del nacimiento o durante el primer año de vida, preferiblemente antes de los 9 meses de edad⁵.

Patel y cols., demostraron mejores resultados neurocognitivos en pacientes con escafocefalia que se sometieron a cirugía antes de los 6 meses de edad, mientras que en aquellos que se sometieron a una intervención entre los 6 y los 12 meses de edad demostraron resultados neurocognitivos intermedios, obteniendo los peores resultados en los pacientes que fueron intervenidos posterior a los 12 meses³⁰; sin embargo, en el estudio de Cohen y cols., no encontraron cambios significativos entre la edad al momento de la cirugía y el estado cognitivo postoperatorio (puntuaciones de desarrollo mental y psicomotor)³¹.

Realizamos una amplia y minuciosa investigación de la literatura, observando que el momento ideal de cirugía en pacientes con CS debe realizarse antes de los 12 meses de edad, prestándole atención a pacientes con comorbilidades adicionales para garantizar que reciban la atención adecuada, ya que tienen un alto riesgo de sufrir complicaciones perioperatorias³². Existen numerosos estudios que sugieren que al menos en términos de riesgos de complicaciones quirúrgicas perioperatorias, los pacientes que son más jóvenes en el

momento de la cirugía experimentan mejores resultados con menos complicaciones.

En el estudio de Stefani C. Fontana, y cols. (2018), los pacientes que se intervinieron después de los 12 meses de edad tenían un retraso en el desarrollo en el momento de la presentación (cognitivo 4, lenguaje 1), y la corrección quirúrgica tuvo una asociación positiva con mejores resultados del desarrollo¹⁶.

Complicaciones

Es esencial explicar los riesgos que implica el procedimiento a los padres antes de continuar con el procedimiento quirúrgico. En un estudio realizado por William J Bruce y cols. (2017), se observó un mayor porcentaje de complicaciones quirúrgicas dependientes de la edad de tratamiento, con tasas del 6,6% en las edades de 0 a 6 meses, 10,3% en las edades de 7 a 11 meses y del 13,9% y 17,5% a los 1, 2 y 3 años de edad³².

Las posibles complicaciones perioperatorias en las CS incluyen: hemorragia intraoperatoria (la más frecuente), infección de la herida quirúrgica, hematoma postoperatorio (subgaleal, subdural), hipertermia intraoperatoria/postoperatoria, desgarro de la duramadre, fuga de LCR, meningitis, convulsiones entre otras. Asociadas estas complicaciones, la mortalidad postoperatoria representa el 2%-6% y una morbilidad postoperatoria el 12^{8,9,32}.

Neuroimagen

Los avances recientes en neuroimagen, electrofisiología, análisis del genoma y mapeo hemodinámico están permitiendo llegar a algunas hipótesis hacia la comprensión de las alteraciones del SNC producidas por CS¹¹.

La persistencia de los déficits neurocognitivos en la madurez neurológica a pesar de la corrección quirúrgica ha quedado bien establecida. Se teoriza que la etiología de estos déficits es intrínseca al desarrollo cerebral o una predisposición genética al deterioro neurocognitivo que acompaña a la fusión de suturas.

Los estudios de neuroimagen han demostrado que la expansión de la bóveda craneal permite la normalización del desarrollo de la sustancia gris del cerebro, aunque pequeñas áreas focales de morfología anormal persisten durante la adolescencia. Se desconoce si estos pueden contribuir a déficits a largo plazo¹⁶.

Alexander H. Sun y cols. (2019), a través del uso de RM funcional, proporcionó evidencia preliminar que los pacientes con CS no sindrómicas pueden tener alteraciones a largo plazo a pesar de la corrección quirúrgica precoz. Además, los cambios parecen variar dependiendo de la sutura estenosada⁶.

Conclusiones

Los padres de niños con CS no sindrómica deben ser informados sobre el riesgo de las potenciales anomalías del SNC asociadas a la CS, tales como la disfunción motora, disfunción ejecutiva, trastornos del aprendizaje y del lenguaje, déficits cognitivos y alteraciones conductuales.

Ante la presencia de múltiples estudios con diferencias significativas en sus resultados, es de suma importancia y relevancia realizar futuros estudios que nos permitan determinar con mayor detenimiento el impacto que provoca las CS no sindrómicas en las capacidades de aprendizaje a corto y largo plazo, la neurocognición, la función motora y conductual, entre otras. Debemos establecer evaluaciones pre y postoperatorias de funciones neuropsicológicas con el objetivo de identificar las alteraciones no perceptibles en la consulta de neurocirugía; los niños deberán ser valorados en consulta externa por un equipo multidisciplinario, permitiendo la identificación e intervención temprana: permitiendo mejorar el desarrollo general del paciente. La evaluación periódica de estos pacientes es importante debido a la probabilidad de enfrentar estrés psicosocial debido a su apariencia física, limitaciones cognitivas y del desarrollo, un funcionamiento familiar deteriorado debido a los diversos factores asociados. La calidad de vida en estos pacientes no está mermada si existe apoyo de los padres.

Recomendamos las pruebas rutinarias de desarrollo neurológico para detectar alteraciones cognitivo-conductuales en pacientes con CS no sindrómica a pesar de que algunas secuelas cognitivas no se observen en fases tempranas. Se requieren estudios con un mayor número de muestra que nos apoyen a identificar el porcentaje de secuelas obtenidas posteriormente a una intervención temprana con el objetivo de establecer el tiempo idóneo de cirugía y beneficios a largo plazo.

Agradecimientos:

Este trabajo fue previamente revisado y aprobado por todos los autores para su publicación, agradeciendo a este equipo de trabajo por el tiempo, dedicación y esfuerzo.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Referencias

- Chico PLF. Craneoestenosis. I. Bases biológicas y análisis de las craneoestenosis no sindrómicas. *Bol Med Hosp Infant Mex* [Internet]. 2011;333-48. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/bmhim/hi-2011/hi115b.pdf>
- Ocampo Navia MI, Alvarez-García D, Gempeler A, Velásquez F. Craneosinostosis: revisión de la literatura. *Acta Pediátrica México* [Internet]. el 15 de junio de 2022 [citado el 2 de marzo de 2024];43(3):179. Disponible en: <https://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/2425>
- Fernandez V. J, Chica H. G, Goycoolea R. A. Craneosinostosis, una perspectiva pediátrica. 2020;953-60. Disponible en: <https://revistachilenadepediatria.cl/index.php/rchped/article/view/1470>
- Governale LS. Craniosynostosis. *Pediatr Neurol* [Internet]. noviembre de 2015 [citado el 2 de abril de 2024];53(5):394-401. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0887899415003367>
- Garrocho-Rangel A, Manriquez-Olmos L, Flores-Velazquez J, Rosales-Berber M, Martinez-Rider R, Pozos-Guillen A. Nonsyndromic craniosynostosis in children: Scoping review. *Med Oral Patol Oral Cirugia Bucal* [Internet]. 2018 [citado el 9 de abril de 2024];0-0. Disponible en: <http://www.medicinaoral.com/medoralfree01/aop/22328.pdf>
- Sun J, Ter Maaten NS, Mazzaferro DM, Wes AM, Naran S, Bartlett SP, et al. Spring-Mediated Cranioplasty in Sagittal Synostosis: ¿Does Age at Placement Affect Expansion? *J Craniofac Surg* [Internet]. mayo de 2018 [citado el 2 de marzo de 2024];29(3):632-5. Disponible en: <https://journals.lww.com/00001665-201805000-00021>
- Tahiri Y, Bartlett SP, Gilardino MS. Evidence-Based Medicine: Nonsyndromic Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* [Internet]. julio de 2017 [citado el 9 de abril de 2024];140(1):177e-91e. Disponible en: <https://journals.lww.com/00006534-201707000-00046>
- N M S, Gulati S. Craniosynostosis: A pediatric neurologist's perspective. *J Pediatr Neurosci* [Internet]. 2022 [citado el 9 de abril de 2024];17(5):54. Disponible en: https://journals.lww.com/10.4103/jpn.JPN_25_22
- Kajdic N, Spazzapan P, Velnar T. Craniosynostosis - Recognition, clinical characteristics, and treatment. *Bosn J Basic Med Sci* [Internet]. el 17 de junio de 2017 [citado el 9 de abril de 2024]; Disponible en: <https://www.bjbms.org/ojs/index.php/bjbms/article/view/2083>
- Harada A, Miyashita S, Nagai R, Makino S, Murotsuki J. Prenatal sonographic findings and prognosis of craniosynostosis diagnosed during the fetal and neonatal periods. *Congenit Anom* [Internet]. julio de 2019 [citado el 9 de abril de 2024];59(4):132-41. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/cga.12308>
- Brooks ED, Beckett JS, Yang J, Timberlake AT, Sun AH, Chuang C, et al. The Etiology of Neuronal Development in Craniosynostosis: A Working Hypothesis. *J Craniofac Surg* [Internet]. enero de 2018 [citado el 2 de abril de 2024];29(1):49-55. Disponible en: <https://journals.lww.com/00001665-201801000-00014>

12. Da Costa AC, Walters I, Savarirayan R, Anderson VA, Wrennall JA, Meara JG. Intellectual Outcomes in Children and Adolescents with Syndromic and Nonsyndromic Craniosynostosis: Plast Reconstr Surg [Internet]. julio de 2006 [citado el 3 de abril de 2024];118(1):175-81. Disponible en: <http://journals.lww.com/00006534-200607000-00030>
13. Aldridge K, Kane AA, Marsh JL, Panchal J, Boyadjiev SA, Yan P, et al. Brain morphology in nonsyndromic unicoronal craniosynostosis. Anat Rec A Discov Mol Cell Evol Biol [Internet]. agosto de 2005 [citado el 2 de abril de 2024];285A(2):690-8. Disponible en: <https://anatomypubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ar.a.20201>
14. Park KE, Singh A, Lacadie C, Allam O, Smetona J, Alperovich M, et al. Neurological Functional Connectivity in Unilateral Coronal Synostosis: A Side-Based Comparison. J Craniofac Surg [Internet]. mayo de 2021 [citado el 2 de abril de 2024];32(3):910-4. Disponible en: <https://journals.lww.com/10.1097/SCS.0000000000007274>
15. Van Ettinger-Veenstra H, McAllister A, Lundberg P, Karlsson T, Engström M. Higher Language Ability is Related to Angular Gyrus Activation Increase During Semantic Processing, Independent of Sentence Incongruency. Front Hum Neurosci [Internet]. el 11 de marzo de 2016 [citado el 2 de abril de 2024];10. Disponible en: <http://journal.frontiersin.org/Article/10.3389/fnhum.2016.00110/abstract>
16. Fontana SC, Belinger S, Daniels D, Tuttle M, Camarata PJ, Andrews BT. Longitudinal Assessment of Developmental Outcomes in Infants Undergoing Late Craniosynostosis Repair. J Craniofac Surg [Internet]. enero de 2018 [citado el 9 de abril de 2024];29(1):25-8. Disponible en: <https://journals.lww.com/00001665-201801000-00009>
17. Edwards-Bailey L, Piggott K, Dalton L, Horton J, Parks C, Wright G, et al. The Craniofacial Collaboration UK: Developmental Outcomes in 5-Year-Old Children With Metopic Synostosis. J Craniofac Surg [Internet]. mayo de 2023 [citado el 9 de abril de 2024];34(3):855-9. Disponible en: <https://journals.lww.com/10.1097/SCS.0000000000009095>
18. Becker DB, Petersen JD, Kane AA, Cradock MM, Pilgram TK, Marsh JL. Speech, Cognitive, and Behavioral Outcomes in Nonsyndromic Craniosynostosis: Plast Reconstr Surg [Internet]. agosto de 2005 [citado el 2 de abril de 2024];116(2):400-7. Disponible en: <http://journals.lww.com/00006534-200508000-00009>
19. 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]. diciembre de 2019 [citado el 2 de abril de 2024];24(6):622-31. Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg-pediatr/24/6/article-p622.xml>
20. Chieffo D, Tamburrini G, Massimi L, Di Giovanni S, Giansanti C, Caldarelli M, et al. Long-term neuropsychological development in single-suture craniosynostosis treated early: Clinical article. J Neurosurg Pediatr [Internet]. marzo de 2010 [citado el 2 de abril de 2024];5(3):232-7. Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg-pediatr/5/3/article-p232.xml>
21. Bottero L, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D, Renier D. Functional outcome after surgery for trigonocephaly. Plast Reconstr Surg. septiembre de 1998;102(4):952-8; discussion 959-960.
22. Sulong S, Alias A, Johanabas F, Yap Abdullah J, Idris B. Intracranial Volume Post Cranial Expansion Surgery Using Three-Dimensional Computed Tomography Scan Imaging in Children with Craniosynostosis. J Craniofac Surg [Internet]. enero de 2020 [citado el 9 de abril de 2024];31(1):46-50. Disponible en: <https://journals.lww.com/10.1097/SCS.0000000000005810>
23. Bellew M. Pre- and postoperative developmental attainment in sagittal synostosis. Arch Dis Child [Internet]. el 1 de abril de 2005 [citado el 3 de abril de 2024];90(4):346-50. Disponible en: <https://adc.bmj.com/lookup/doi/10.1136/adc.2003.035824>
24. Collett BR, Kapp-Simon KA, Wallace E, Cradock MM, Buono L, Speltz ML. Attention and executive function in children with and without single-suture craniosynostosis. Child Neuropsychol [Internet]. el 2 de enero de 2017 [citado el 3 de abril de 2024];23(1):83-98. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/09297049.2015.1085005>
25. Beckett JS, Brooks ED, Lacadie C, Wyk BV, Jou RJ, Steinbacher DM, et al. Altered brain connectivity in sagittal craniosynostosis: Laboratory investigation. J Neurosurg Pediatr [Internet]. junio de 2014 [citado el 3 de abril de 2024];13(6):690-8. Disponible en: <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg-pediatr/13/6/article-p690.xml>
26. Wu R, Nie J, Abraham P, Halligan T, Gabrick K, Peck CJ, et al. Neurologic Characterization of Craniosynostosis: Can Direct Brain Recordings Predict Language Development? J Craniofac Surg [Internet]. enero de 2021 [citado el 9 de abril de 2024];32(1):78-82. Disponible en: <https://journals.lww.com/10.1097/SCS.0000000000007004>
27. Tandon D, Skolnick GB, Naidoo SD, Grames LM, Cradock MM, Smyth MD, et al. Morphologic Severity of Craniosynostosis: Implications for Speech and Neurodevelopment. Cleft Palate Craniofac J [Internet]. noviembre de 2021 [citado el 9 de abril de 2024];58(11):1361-9. Disponible en: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1055665620984643>
28. Kalmar CL, Lang SS, Heuer GG, Schreiber JE, Tucker AM, Swanson JW, et al. Neurocognitive outcomes of children with non-syndromic single-suture craniosynostosis. Childs Nerv Syst [Internet]. mayo de 2022 [citado el 3 de abril de 2024];38(5):893-901. Disponible en: <https://link.springer.com/10.1007/s00381-022-05448-0>
29. Deopujari CE, Samantray SK. Intracranial pressure monitoring in craniosynostosis. J Neurosci Rural Pract [Internet]. el 18 de noviembre de 2022 [citado el 3 de abril de 2024]; 13:583-4. Disponible en: <https://ruralneuropractice.com/intracranial-pressure-monitoring-in-craniosynostosis/>
30. Patel A, Yang JF, Hashim PW, Travieso R, Turner J, Mayes LC, et al. The Impact of Age at Surgery on Long-Term Neuropsychological Outcomes in Sagittal Craniosynostosis: Plast Reconstr Surg [Internet]. octubre de 2014 [citado el 3 de abril de 2024];134(4):608e-17e. Disponible en: <http://journals.lww.com/00006534-201410000-00031>
31. Cohen SR, Cho DC, Nichols SL, Simms C, Cross KP, Burstein FD. American Society of Maxillofacial Surgeons Outcome Study: Preoperative and Postoperative Neurodevelopmental Findings in Single-Suture Craniosynostosis: Plast Reconstr Surg [Internet]. septiembre de 2004 [citado el 2 de abril de 2024];114(4):841-7. Disponible en: <http://journals.lww.com/00006534-200409150-00001>
32. Bruce WJ, Chang V, Joyce CJ, Cobb AN, Maduekwe UI, Patel PA. Age at Time of Craniosynostosis Repair Predicts Increased Complication Rate. Cleft Palate Craniofac J [Internet]. mayo de 2018 [citado el 9 de abril de 2024];55(5):649-54. Disponible en: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1055665617725215>