

**CRANEOSINOSTOSIS:
EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL VALLE 2007 – 2015**
IRIS TATIANA MONTES GONZÁLEZ, M.D.¹, GUSTAVO VÁSQUEZ SÁNCHEZ, M.D.²

RESUMEN

Introducción: La craneosinostosis es la fusión prematura de las suturas del cráneo, que asociada al crecimiento de parénquima cerebral ocasiona cambios progresivos en el desarrollo normal de la bóveda craneana con posteriores complicaciones neurológicas. Generalmente es identificada en la infancia asociada a las deformidades cosméticas o a complicaciones funcionales. Se describen las características demográficas, clínicas, quirúrgicas y las complicaciones de los pacientes con craneosinostosis manejados quirúrgicamente desde el año 2007 al 2015. **Materiales y Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal retrospectivo, a partir del registro de pacientes de los departamentos de neurocirugía y pediatría del hospital universitario del Valle de enero 2007 a Junio 2015 que fueron llevados a cirugía para el manejo de craneosinostosis. **Resultados:** El 66% de los pacientes fueron hombres, la mayoría de los pacientes presentó los cambios a temprana edad (77.7%). El promedio de la edad de los pacientes en el momento de la primera consulta fue de 9.6 meses y el promedio de la edad en que los pacientes fueron llevados a cirugía fue de 14.4 meses. El 66.6% de los pacientes presentó dolicocefalia, cinco pacientes presentaron síndromes asociados a la craneosinostosis (27.7%). La mayoría de correcciones de craneosinostosis se hicieron con la técnica de remodelación ósea del cráneo. **Conclusiones:** En general los pacientes son operados antes de los dos años. No se presentaron importantes complicaciones relacionadas con el manejo quirúrgico. La técnica quirúrgica utilizada varía según el tipo de craneosinostosis y la edad del paciente.

***Palabras clave:** Craneosinostosis, Escafocefalia, Dolicocefalia, Plagiocefalia, Trigonocéfalia, Kleeblattschädel, Acrocefalia*

¹Residente 4 año. Neurocirugía. Universidad del Valle. Departamento de Neurocirugía Hospital Universitario del Valle. Cali, Colombia

²Neurocirujano. Neurocirugía pediátrica. Profesor. Universidad del Valle. Departamento de Neurocirugía. Hospital Universitario del Valle. Cali, Colombia

Recibido para publicación: enero 15, 2015
Aceptado para publicación: agosto 14, 2015

SUMMARY

Introduction: Craniosynostosis is premature fusion of the cranial sutures, which associated with the growth of brain parenchyma, it causes progressive changes in the normal development of the cranial vault with later neurological complications. It is usually identified in childhood associated with cosmetic deformities or functional complications. The demographic, clinical, surgical and complications of patients with craniosynostosis managed surgically from 2007 to 2015 are described. **Materials and Methods:** A descriptive retrospective cross-sectional study was conducted from patients registry of neurosurgery and pediatric departments in Hospital Universitario del Valle in January 2007 to June 2015, those patients were taken to surgery for management of craniosynostosis. **Results:** 66% of patients were men, most patients had early changes (77.7%). The average age of patients at the time of the first visit was 9.6 months and the average age at which patients were taken to surgery was 14.4 months. 66.6% of patients had dolichocephaly, five patients had syndromes associated with craniosynostosis (27.7%). Most craniosynostosis corrections were made with the technique of skull bone remodeling. **Conclusions:** In general, patients are operated before two years. Major complications related to surgical management is not present. The surgical technique varies with the type of craniosynostosis and age of the patient.

***Key words:** Craniosynostosis, Scaphocephaly, Dolichocephaly, Plagiocephaly, Trigonocéphaly, Kleeblattschädel, Acrocephaly*

INTRODUCCIÓN

El cráneo del recién nacido está compuesto por platos óseos separados por suturas craneales (compuestas de mesénquima no diferenciado). Esta distribución permite la acomodación del cráneo durante el nacimiento y permite el crecimiento futuro del cerebro, volumen que se cuadruplica los primeros 2 años de vida.

Existen 4 suturas mayores: metópica, coronal, sagital y lambdaoidea. Existen 3 suturas adicionales que contribuyen al desarrollo del cráneo y son consideradas menores: fronto-nasal, temporo-escamosa y frontoesfenoidal (Figura 1).

Dos poblaciones de células mesodérmicas en la cabeza producen el neuro-cráneo que es inicialmente una membrana alrededor del tubo neural. De aquí se forma el neuro-cráneo membranoso (dermato-cráneo) y el neuro-cráneo cartilaginoso (condro-cráneo); la base del cráneo ósea se deriva embriológicamente del condro-cráneo (basilar y occipital lateral, hueso esfenoidal, etmoidal, mastoides y la porción petrosa del hueso temporal) que se somete a un patrón de crecimiento proliferativo. Por otra parte, la bóveda craneal se compone de hueso membranoso, que no tiene fase cartilaginosa (hueso frontal, parietal, escamoso temporal y escamoso occipital). La bóveda craneal crece mediante el depósito de hueso nuevo a lo largo de las líneas de sutura en respuesta a las fuerzas de distensión del cerebro en rápido crecimiento especialmente en los primeros 7 años de vida, mientras el 80% al 85% del crecimiento del volumen cerebral ocurre en los primeros 2.5 años.

La función de las suturas son 2: permitir la deformidad del cráneo en el canal del parto y permitir su crecimiento.

Las suturas normalmente se fusionan desde la parte posterior hacia anterior y de lateral a medial con

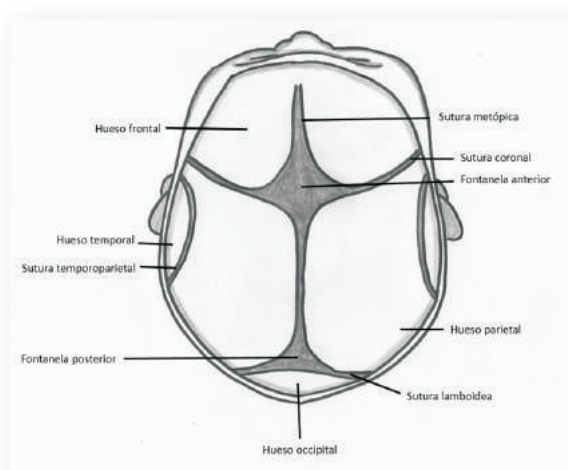


Figura 1. Cráneo, fontanelas y suturas

excepción de la sutura metópica que se cierra en dirección opuesta desde la glabella a la fontanela anterior. La sutura sagital es la última en fusionarse y la metópica la primera (9-11 meses). Las suturas coronal, lambdaoidea y sagital superior pueden permanecer patentes hasta la cuarta década de la vida. (Tablas 1 y 2).

La craneosinostosis resulta del cierre prematuro de una o más suturas craneales, con la distorsión secundaria de la forma del cráneo que ocurre debido a la combinación de falta de crecimiento perpendicular a la sutura fusionada y el sobre-crecimiento compensatorio de las suturas no fusionadas (teoría clásica de Virchow). Afecta a 1 de cada 2000 a 2500 recién nacidos. Un total de 90% son esporádicas, usualmente afectan una sola sutura sin una mutación genética identificada. Aunque la mayoría de las anomalías son aisladas (no sindrómicas) cerca del 15% están asociadas a síndromes y a otras anomalías del desarrollo.

Hipócrates en el año 100 AC, describió infantes con anomalías en la forma del cráneo, pero el término de “craneosinostosis” fue atribuido a Otto en 1830 y Virchow en 1851; la primera corrección quirúrgica fue realizada por Lannelongue en 1890.

Existen diversas hipótesis asociadas al cierre prematuro de las suturas: La hipótesis dural de Moss se refiere a adherencias anormales durales que ejercen una fuerza tensil restrictiva que impide el crecimiento óseo y permite el cierre prematuro de las suturas. Otra teoría indica que existe una anomalía intrínseca en la base de cráneo que produce una fusión temprana, la cual esta soportada por datos que indican la proliferación de osteoblastos en tejido craneosinostótico.

Tabla 1

Edad (meses) para el cierre de las fontanelas

FONTANELA	MESES
Anterior	24
Posterolateral	12
Anterolateral	3
Posterior	2

Tabla 2
Edad (meses) para el cierre de las suturas

SUTURA	MESES
Metópica	2
Sagital	22 – 480
Coronal	24 - 480
Lamboidea	26
Palatina	30-35
Frontonasal	68
Frontocigomática	72

La clasificación de las craneosinostosis está basada en la combinación de suturas afectadas, asociado a hallazgos que sugieran un síndrome y a factores etiológicos identificables (por ejemplo; restricción del crecimiento intrauterino, exposiciones teratogénicas y anomalías genéticas).

Las deformidades del cráneo son categorizadas dependiendo de la sutura comprometida (Tabla 3):

Escafocefalia O Dolicocefalia: Es la fusión prematura de la sutura sagital, hay disminución de la amplitud y elongación inversa del eje anteroposterior del cráneo. Ocurre aproximadamente en el 50% de las craneosinostosis con una incidencia estimada de 1:2000 (cráneo en forma de casco).

Plagiocefalia: (Cráneo torcido/oblicuo) Es un tipo de sinostosis unilateral coronal o lamboidea.

Plagiocefalia anterior: Cierre prematuro de la sutura coronal unilateral, 1:10000. Aplanamiento de la frente y elevación de la ceja del lado afectado, la frente contralateral se vuelve excesivamente prominente como resultado del sobre-crecimiento compensatorio y el oído en el lado afectado se desplaza anterior y superiormente, el mentón y la nariz se desvían hacia el lado no afectado.

Plagiocefalia posterior: Cierre prematuro de la sutura lamboidea unilateral resultando en un aplanamiento ipsilateral occipito-parietal. La frente contralateral sobresale hacia adelante, mientras que la frente ipsilateral retrocede. El oído está bajo en el lado afectado.

Trigonocefalia: Es causada por el cierre prematuro de la sutura metópica y ocurre en 10% de los casos de craneosinostosis. Se caracteriza por la frente en forma de triángulo agudo, con una cresta prominente en la línea media, se asemeja a una quilla, depresión de la órbita supero-lateral e hipotelorismo. También pueden presentar cambios en la calota occipito-parietal compensatorios como orbitas laterales empotradas.

Kleeblattschädel: También conocida como deformidad en trébol, múltiples suturas se fusionan prematuramente. La sutura coronal, lamboidea y metópica se ven afectadas con mayor frecuencia. Hay protrusión del cráneo a través de la sutura sagital y temporo-escamosa. Existen <130 casos reportados en la literatura. Es la forma más grave de las disostosis craneales, casi todos los pacientes afectados tienen hidrocefalia y retraso mental.








Acrocefalia: Cráneo en torre. Resulta de la combinación de sinostosis coronal y lamboidea combinadas. El cráneo anterior está elevado en relación al cráneo posterior, causando que la bóveda craneana se incline de adelante hacia atrás. Se ve a menudo asociada a síndrome de Crouzon o Apert.

Braquicefalia: Sinostosis de la sutura coronal bilateral, el cráneo está acortado en longitud e incrementado en amplitud y altura.

Oxicefalia o turricefalia: Crecimiento menor del cráneo anteroposterior y lateral. El ángulo naso-frontal es obtuso o embotado. La oxicefalia puede ocurrir cuando el tratamiento de la sinostosis bicoronal se retrasa, es inadecuado o no es tratado (una forma avanzada de braquicefalia). Las craneosinostosis secundarias están asociadas con anomalías endocrinológicas como hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, hipofosfatemia, pseudohipoparatiroidismo; hematológicas como talasemia; displasias óseas: acondroplasia, mucopolisacaridosis, mucopolisacáridosis, displasia tanatóforica; alteraciones fetales como influenza fetal, retraso en el crecimiento intrauterino, hidantoína y uso de warfarina o valproato durante el embarazo.

Además existen mutaciones en genes específicos que han sido identificados en la mayoría de síndromes de craneosinostosis autosómicos dominantes. La mayoría de mutaciones afectan los genes que codifican a los

Tabla 3
Tipo de craneosinostosis

CRANEOSINOSTOSIS	SUTURA COMPROMETIDA	IMAGEN
Escafocefalia/dolicocefalia	Sagital	
Plagiocefalia	Coronal o Lamboidea unilateral	
Trigonocefalia	Metópica	
Kleeblattschädel/trébol	Múltiples suturas (coronal, lamboidea, metópica)	
Acrocefalia	Coronal y Lamboidea	
Braquicefalia	Bicoronal	
Oxicefalia/turricefalia	Bicoronal	

miembros de la familia de receptores para el crecimiento de fibroblastos (FGFR). En un estudio de 57 pacientes con craneosinostosis coronal bilateral, las mutaciones en FGFR2 y FGFR3 fueron identificadas en todos los pacientes con diagnóstico fenotípico (Apert, Crouzon o Pfeiffer). Otros genes asociados incluyen el TWIST1 (factor de transcripción giro homólogo) y EFN1 (codifica B1 efrina una proteína de reconocimiento celular). Los desórdenes genéticos únicos ocurren en el 86% de los defectos moleculares encontrados en ese estudio, mientras que las anomalías cromosómicas ocurren en solo 14% (Tabla 4).

Las aproximaciones diagnósticas incluyen como método de oro estándar la tomografía axial computarizada con reconstrucción tridimensional, para evaluar la viabilidad o el cierre de cada sutura individualmente, evaluar el tamaño y la forma del

cráneo, las suturas con bordes escleróticos y la ausencia de suturas. Además la ventana de parénquima cerebral permite la evaluación de anomalías anatómicas asociadas como ventriculomegalia o agenesia del cuerpo calloso y permite evaluar el espacio del líquido cefalorraquídeo para evidenciar la desproporción cráneo-cerebral; las radiografías de cráneo son limitadas en cuanto a su sensibilidad para detectar la viabilidad de las suturas; la resonancia magnética es ideal para evaluar el parénquima cerebral, sin embargo, es limitada para evaluar las suturas craneales. Por otra parte la venografía es requerida en casos complejos donde el drenaje venoso anormal sea sospechado.

El manejo de la hipertensión endocraneana asociado a craneosinostosis a menudo requiere la derivación del líquido cefalorraquídeo, en ocasiones es necesaria la descompresión del foramen magno por herniación de las amígdalas cerebelosas.

Tabla 4
Diagnóstico molecular de las craneosinostosis

<i>SINDROME</i>	TEST DE PRIMERA LINEA	TEST DE SEGUNDA LINEA	FENOTIPO COMUN
APERT	FGFR2-Ser252Trp/Phe, Pro253Arg	FGFR2-exon IIIc Alu inserción o delección	Craneosinostosis de múltiples suturas, asociado a pobre desarrollo de la media cara. Sindactilia compleja simétrica en manos y pies
PFEIFFER	FGFR2-exones IIIa, IIIc	FGFR2- exones 3,5,11,14-17; FGFR1-Pro252Arg; FGFR3-Pro250Arg	Craneosinostosis: cráneo en hoja de trébol, múltiples suturas. Pobre desarrollo de la media cara. Proptosis ocular severa. Pulgares amplios. Dedos de los pies anchos desviados medialmente
CROUZON	FGFR2-exones IIIa, IIIc	FGFR2- exones 3,5,11,14-17; FGFR3-Pro250Arg, Ala391Glu	Craneosinostosis de múltiples suturas
SAETHRE-CHOTZEN	TWIST1-exon1 secuencia y MLPA; FGFR3-Pro250Arg	Cariotipo, FGFR2-exones IIIa, IIIc	Craneosinostosis: sinostosis coronal. Ptos, anomalías del conducto lagrimal, paladar hendido, orejas pequeñas. Braquidactilia, sindactilia cutánea digital leve, hálux bífidos
CRANEOFRONTONASAL	EFNB1-analisis heterodúplex, secuencia y MLPA		
OTROS	cariotipo, FGFR3-Pro250Arg	ensayo CGH, FGFR2-exones IIIa, IIIc, TWIST1 exon 1	
NO SINDRÓMICAS			
SINOSTOSIS UNICORONAL	FGFR3-Pro250Arg	FGFR2-exones IIIa, IIIc	
SINOSTOSIS BIROCONAL	FGFR3-Pro250Arg	Cariotipo, FGFR2-exones IIIa, IIIc, TWIST1 exon 1 secuencia y	
SINOSTOSIS MÚLTIPLES SUTURAS	cariotipo, FGFR3-Pro250Arg	ensayo CGH, FGFR2-exones IIIa, IIIc, TWIST1 exon 1	
SINOSTOSIS METÓPICA, SAGITAL, LAMBOIDEA	Ninguna mandatoria		

Las principales complicaciones del manejo inadecuado de la craneosinostosis incluyen el incremento de la presión intracraneal (1 sutura: 14%, 2 suturas: 42%) e inhibición del crecimiento cerebral; alteraciones visuales (papiledema, atrofia óptica, pérdida de la visión, alteración de movimientos oculares, proptosis, exposición de la córnea); auditivas (sordera por oclusión de conducto auditivo), hidrocefalia (10%), del lenguaje y del neurodesarrollo.

El manejo electivo está enfocado en 3 objetivos mayores: corregir la deformidad del cráneo, prevenir la progresión de la deformidad y disminuir el riesgo futuro de hipertensión endocraneana (Tabla 5):

Craniectomías en tiras: Remodelar el cráneo solo por la escisión de la sutura afectada

Remodelación del cráneo: Permite la escisión de la sutura afectada y la remodelación del cráneo usando diferentes técnicas, incluidas las osteotomías, flexión, reparación, rotación y reposicionamiento del hueso remodelado.

Craneoplastia por distracción: Involucra la remodelación del cráneo usando los principios de la osteogénesis y de la histogénesis por distracción

Liberación posterior: Realizar una osteotomía alrededor de la cara posterior del cráneo (turricefalia)

Asistida por endoscopia: Permite la escisión en tira para la liberación de la sutura comprometida o múltiples osteotomías en “barril de pentagrama”. Generalmente se requiere un casco personalizado a menudo requerido pro 8 a 12 meses después de cirugía.

El objetivo del presente estudio fue escribir las características demográficas, clínicas y quirúrgicas de los pacientes con craneosinostosis manejados quirúrgicamente desde el año 2007 al 2015, en el Hospital Universitario del Valle, una institución de III nivel.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal retrospectivo, realizando una búsqueda en el registro de pacientes de los departamentos de neurocirugía y

Tabla 5

Deformidades del cráneo y técnicas quirúrgicas

SUTURA FUSIONADA	FORMA DEL CRÁNEO	ELEMENTOS HIPOPLÁSICOS	CRECIMIENTO COMPENSATORIO	TÉCNICAS QUIRÚRGICAS
Sagital	Escafocefalia	Biparietal, bitemporal	Alargamiento anteroposterior, protuberancia frontal, protrusión occipital	Craniectomia en tira, Remodelación de la base de cráneo, craneoplastia asistida por tiras
Unicoronal	Plagiocefalia	Aplanamiento frontal ipsilateral y recesión del arco orbitario	Abultamiento frontal y temporal contralateral. Suturas faciales ipsilaterales (Escoliosis facial)	Avance fronto-orbitario
Bicoronal	Braquicefalia	Aplanamiento occipital, acortamiento anteroposterior	Elevación de la altura del cráneo	Avance fronto-orbitario
Lamboidea	Plagiocefalia	Aplanamiento parieto-occipital ipsilateral	Abultamiento del hueso parieto-occipital contralateral	Craniectomia en tira lamboidea, remodelación biparietal - occipital
Metópica	Trigonocefalia	Hipotelorismo, recesión del arco orbitario superior, estrechamiento bitemporal	Incremento parietal	Avance fronto-orbitario

pediatría del hospital universitario del Valle desde enero del 2007 a junio del 2015 con diagnóstico de craneosinostosis que fueron llevados a manejo quirúrgico en dicha institución. Se obtuvieron las historias clínicas, de las cuales se extrajeron las siguientes variables: género, procedencia, edad a la primera consulta, perímetro cefálico en el momento del diagnóstico, edad de inicio de los síntomas (referida por los padres), diagnóstico, sutura comprometida, déficit neurológico pre quirúrgico, perímetro cefálico en la fecha de cirugía, edad en el momento de la cirugía, tipo de cirugía, complicaciones post quirúrgicas, necesidad de nuevas cirugías, secuelas postquirúrgicas inmediatas y perímetro cefálico post operatorio. Las variables cualitativas se presentan como porcentajes y las variables cuantitativas se presentaron en términos de media.

RESULTADOS

Se obtuvieron 18 historias clínicas; La distribución por género fue 66% masculino y 33% femenino, lo que equivale a una razón de 2:1 respectivamente. Siendo 15 pacientes del Valle del Cauca, 1 de Nariño, 1 de Risaralda y 1 paciente del Ecuador.

A la mayor parte de los pacientes se les detectó la deformidad en cráneo desde el nacimiento (78%), con un promedio de 0.5 meses para notar la deformidad de cráneo por parte de los padres.

La edad de los pacientes en el momento de la primera consulta al servicio de neurocirugía oscilaba entre 1 mes y 40 meses, con un promedio de 9.6 meses. El promedio de la edad en que los pacientes fueron llevados a cirugía fue de 14.4 meses, cerca de 6 meses de intervalo entre la orden de cirugía y el poder llevar a cabo el procedimiento.

El promedio del perímetro cefálico en la primera consulta era de 45.1 cm, con promedio en el momento de cirugía de 47.3 cm y posterior a cirugía de 48.5 cm.

Al emplear las tablas de crecimiento del perímetro cefálico para la edad del paciente en la primera consulta, la mayoría se encontraban entre el percentil 50-75. Y en el momento de cirugía en el percentil 75. En el seguimiento el promedio de perímetro cefálico se encuentra entre el percentil 50-75.

Los pacientes con dolicocefalia fueron 66.6%, plagiocefalia 5.5%, craneosinostosis asociado a síndromes genéticos 27.7% (Figura 2).

En cuanto al compromiso de las suturas, la sutura sagital estaba comprometida en 38.8%, combinación sagital y coronal 27.7%, la sutura coronal 5.5% y múltiples suturas 27.7% (Figura 3).

Al 72% de los pacientes se les realizó una cirugía de remodelación de cráneo, las cuales fueron osteotomía temporo-occipital, osteotomía espiral de los huesos parietales y reducción de diámetro anteroposterior, 17% de los pacientes fueron llevados a avance fronto-orbitario y 11% pacientes recibieron manejo con osteotomía endoscópica como se evidencian en los casos clínicos (Figura 4).

Sólo 1 paciente presentó una neumonía nosocomial como complicación durante la hospitalización; mientras que 2 pacientes requirieron derivación ventriculoperitoneal por hidrocefalia, 1 de estos presentó un hematoma subdural en el seguimiento posterior.

DISCUSIÓN

Los hombres tienen 4 veces más probabilidades de tener una sinostosis sagital y las mujeres las probablemente sinostosis unicoronal. Con una tasa de 3:2 mujeres a hombres; a diferencia de las estadísticas mundiales, en nuestros pacientes la proporción de

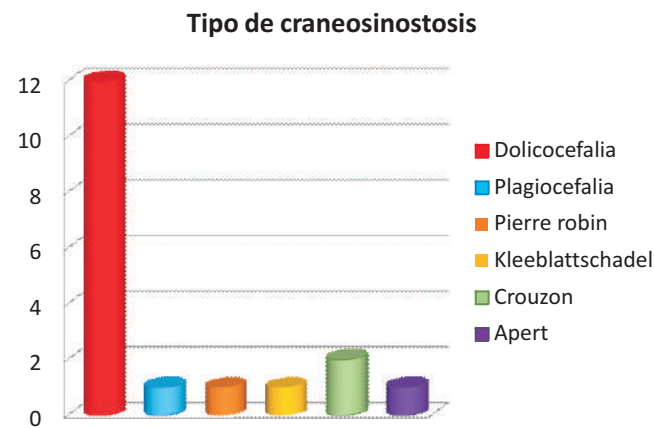


Figura 2. Tipo de craneosinostosis

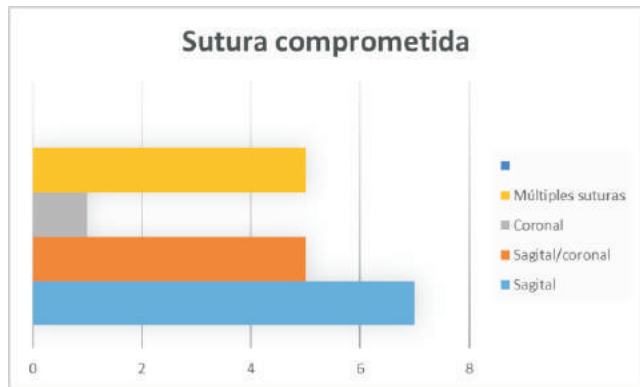


Figura 3. Sutura comprometida

pacientes de género masculino afectados fue mayor que el femenino 2:1.

En una revisión de 519 pacientes, la sutura sagital fue la más afectada en el 56% de los casos, la sutura coronal en 25% de los casos, metópica en 4% y la lamboidea en 2%, múltiples suturas en 13% ; dentro de esta serie de casos la mayor prevalencia de sinostosis fue la de la sutura sagital, coincidiendo con las estadísticas de otros estudios.

Se debe prestar atención especialmente a déficits sensoriales secundarios por ejemplo proptosis, estrabismo, pérdida de la audición y malaoclusión dental, en el seguimiento de los pacientes, estos deben ser vigilados cercanamente con apoyo de neurodesarrollo, en nuestra serie el seguimiento fue

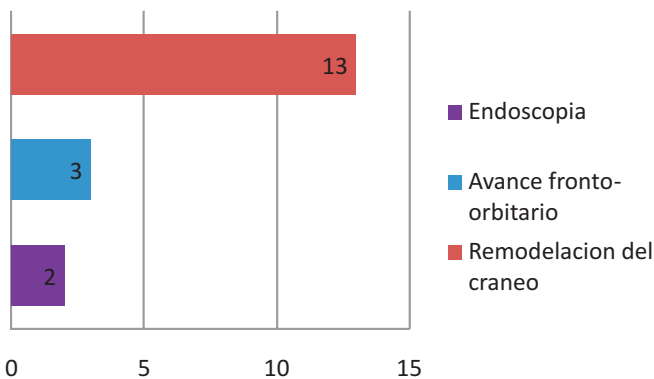


Figura 4. Tipo de cirugía

muy corto y estos datos no se encontraban en la mayoría de historias clínicas.

Mientras que la etiología molecular es encontrada en aproximadamente 10-15% de los casos , en nuestro estudio se asociaron el 27.7% de los pacientes a los síndromes descritos previamente, aunque no se contaron con datos moleculares.

La mayoría de los cirujanos recomiendan la corrección quirúrgica temprana 3-6 meses de edad, sugiriendo que la liberación temprana de las suturas permite el teórico crecimiento normal del cerebro . El tratamiento tardío después de 9 a 11 meses de edad permite un mayor crecimiento del cráneo antes de la corrección, lo que permite pocas distorsiones post quirúrgicas asociadas al crecimiento subsecuente, a esta edad los huesos están mejor osificados y fuertes, lo que permite menor separación de las líneas de suturas y una mejor fijación de los dispositivos. En la unidad de Oxford aproximadamente el 60% de los casos se operan entre los 6 meses a 2 años , en nuestra institución solo 2 pacientes tenían más de 24 meses y 2 fueron menores a 6 meses estos últimos fueron llevados a osteotomía endoscópica; significando que el 88.8% de los pacientes se operaron antes de los 24 meses.

Cuando la cirugía reconstructiva craneofacial es realizada durante la infancia, hay una mejor recuperación asociada a la capacidad de curación ósea del pericráneo y la duramadre que son altamente osteogénicos durante la infancia. La mayoría de nuestros pacientes fueron llevados a remodelación de la bóveda craneana, seguida por la técnica de avance fronto-orbitario y por último la osteotomía endoscópica. Muchos de los defectos del cráneo sanan completamente antes de los 2 años de vida. Cuando la cirugía se realiza entre los 2 a 4 años la curación completa en espesor es menos predecible. Después de los 4 años es poco probable que el defecto resuelva sin la reconstrucción deliberada o el injerto en el momento de la cirugía inicial.

Complicaciones post operatorias, hemorragia, osteomielitis, meningitis, hidrocefalia, epilepsia y trauma accidental , en el presente estudio no se presentaron estas complicaciones, en el post quirúrgico inmediato se presentó 1 caso de neumonía nosocomial. En el presente estudio, una de las limitaciones fue el seguimiento a largo plazo de los pacientes y de las

complicaciones oftalmológicas o audiológicas de los pacientes, como fue aclarado previamente.

En conclusión, este estudio se realizó con el fin de conocer las características demográficas, clínicas y del manejo quirúrgico de los pacientes con diagnóstico de craneosinostosis en el hospital Universitario del Valle en un periodo cercano a 8 años, donde se encontró que los pacientes eran predominantemente masculino, con dolicocefalia y se operaban a una edad adecuada < 2 años; se revisó la literatura en cuanto a la base de este tipo de malformaciones del cráneo y el manejo actualmente utilizado. El manejo contemporáneo de las craneosinostosis requiere la experticia de neurocirujanos pediatras y cirujanos craneofaciales. Las metas son la liberación de la sutura afectada permitiendo el desarrollo no restringido de los componentes del cráneo (cerebro, ojos), en general la remodelación de la bóveda craneana es la cirugía realizada en la mayoría de los pacientes. Se debe intentar correlacionar los hallazgos fenotípicos de los síndromes genéticos con los estudios moleculares respectivos para permitir un diagnóstico más certero. Se debe hacer un mayor seguimiento del neurodesarrollo de los niños para que aquellos que presenten secuelas sean detectados a tiempo e intentar realizar la rehabilitación dirigida.

REFERENCIAS

- Kirmi O, Lo SJ, Johnson D, Anslow P. Craniosynostosis: a radiological and surgical perspective. *Semin Ultrasound CT MR* 2009; 30: 492-512
- Johnson D, Wilkie AO. Craniosynostosis. *Eur J Hum Genet* 2011; 19: 369-376
- Pattisapu JV, Gegg CA, Olavarria G, Johnson KK, Ruiz RL, Costello BJ. Craniosynostosis: Diagnosis and Surgical Management. *Atlas of the Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America* 2010; 18: 77-91
- Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT. Cranial sutures: a brief review. *Plast Reconstr Surg* 2008; 121: 170e-178e
- Moss ML. The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat (Basel)* 1959; 37: 351-370
- Fragale A, Tartaglia M, Bernardini S. Decreased proliferation and altered differentiation in osteoblasts from genetically and clinically distinct craniosynostotic disorders. *Am J Pathol* 1999; 154: 1465-1477
- Heuzé Y, Boyadjiev SA, Marsh JL. New insights into the relationship between suture closure and craniofacial dysmorphology in sagittal nonsyndromic craniosynostosis. *J Anat* 2010; 217: 85-96
- Greenberg BM, Schneider SJ. Trigonoccephaly: surgical considerations and long term evaluation. *J Craniofac Surg* 2006; 17: 528-535
- Czerwinski M, Kolar JC, Fearon JA. Complex craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*. 2011; 128: 955-961
- Johnson D, Wilkie AOM. Craniosynostosis. *European Journal of Human Genetics*. 2011; 19: 369-376
- Cohen MM, Jr. Etiopathogenesis of craniosynostosis. *Neurosurg Clin N Am*. 1991; 2: 507-513
- Nagaraja S, Anslow P, Winter B. Craniosynostosis. *Clin Radiol* 2013; 68: 284-292
- Fearon JA, McLaughlin EB, Kolar JC. Sagittal craniosynostosis: surgical outcomes and long-term growth. *Plast Reconstr Surg* 2006; 117: 532-541
- Aviv RI, Rodger E, Hall CM. Craniosynostosis. *Clinical Radiology* 2002; 57: 93-102
- Lorenz HP, Hedrick MH, Chang J, Mehrara BJ, Longaker MT. The impact of biomolecular medicine and tissue engineering on plastic surgery in the 21st century. *Plast Reconstr Surg* 2000; 105: 2467-2481
- Vajo Z, Francomano CA, Wilkin DJ. The molecular and genetic basis of fibroblast growth factor receptor 3 disorders: the achondroplasia family of skeletal dysplasias, Muenke craniosynostosis, and Crouzon syndrome with acanthosis nigricans. *Endocr Rev* 2000; 21: 23-3917.
- Mulliken JB, Steinberger D, Kunze S, Muller U. Molecular diagnosis of bilateral coronal synostosis. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104: 1603-1615
- Wilkie AO, Byren JC, Hurst JA. Prevalence and complications of single-gene and chromosomal disorders in craniosynostosis. *Pediatrics* 2010; 126: e391-e400
- Badve CA, K MM, Iyer RS, Ishak GE, Khanna PC. Craniosynostosis: imaging review and primer on computed tomography. *Pediatr Radiol* 2013; 43: 728-742; quiz 725-727
- Altobelli DE, Kikinis R, Mulliken JB, Cline H, Lorensen W, Jolesz F. Computer-assisted three-dimensional planning in craniofacial surgery. *Plast Reconstr Surg* 1993; 92: 576-585; discussion 586-577
- Cutting C, Dean D, Bookstein FL. A three-dimensional smooth surface analysis of untreated Crouzon's syndrome in the adult. *J Craniofac Surg* 1995; 6: 444-453
- Glat PM, Freund RM, Spector JA. A classification of plagiocephaly utilizing a three-dimensional computer analysis of cranial base landmarks. *Ann Plast Surg* 1996; 36: 469-474
- Branson HM, Shroff MM. Craniosynostosis and 3-dimensional computed tomography. *Semin Ultrasound CT MR* 2011; 32: 569-577
- Becker DB, Petersen JD, Kane AA, Cradock MM, Pilgram TK, Marsh JL. Speech, cognitive, and behavioral outcomes in nonsyndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116: 400-407
- Speltz ML, Kapp-Simon KA, Cunningham M, Marsh J, Dawson G. Single-suture craniosynostosis: a review of neurobehavioral research and theory. *J Pediatr Psychol* 2004; 29: 651-668
- Kapp-Simon KA, Speltz ML, Cunningham ML, Patel PK, Tomita T. Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst* 2007; 23: 269-281
- Starr JR, Collett BR, Gaither R. Multicenter study of neurodevelopment in 3-year-old children with and without single-suture craniosynostosis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2012; 166: 536-542
- John Shillito J, Matson DD. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. 1968:29.
- Harrop CW, Avery BS, Marks SM, Putnam GD. Craniosynostosis in babies: complications and management of 40 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1996; 34: 158-161

EN SU MEMORIA

DIEGO NOREÑA LÓPEZ

La Escuela de Medicina registra con mucho pesar el sensible fallecimiento del doctor **DIEGO NOREÑA LÓPEZ**, graduado de la primera promoción de médicos de la Universidad del Valle. Especialista en Medicina Interna, Asociación Colombiana de Facultades de Medicina – ASCOFAME, 1965. Especialista en Oncología Clínica del Presbyteran St Lukes Hospital University of Illinois, Chicago, Illinois, 1964, se constituyó en el primer oncólogo clínico del país, ratificado por la Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología.



Descanse en paz

Imbanaco, fundador de Oncólogos Asociados de la misma Clínica y fundador de UNICANCER –Liga Vallecaucana de Lucha contra el Cáncer.

El doctor Noreña López fue reconocido por su gran vocación de servicio y entrega a sus pacientes, muchos de ellos personas mayores y niños en condición de vulnerabilidad, quienes fueron testigos de su don de gentes y generosidad.

El doctor Diego Noreña López se desempeñó durante muchos años como docente de la Escuela de Medicina de la Universidad del Valle, y durante su trayectoria profesional fue miembro del grupo fundador del Centro Médico

Como reconocimiento de la ciudadanía y el gobierno municipal a su trayectoria profesional, calidad humana y vocación de servicio, además de su aporte científico al desarrollo de la medicina y la oncología en Colombia, la Alcaldía de Santiago de Cali le otorgó la Medalla al Mérito Cívico Santiago de Cali, en la categoría Honor al Mérito el 24 de abril de 2013.

MILLER VALENCIA GARCÉS

Muy sentido dentro de la comunidad universitaria ha sido el fallecimiento del doctor **MILLER VALENCIA GARCÉS** ocurrido el pasado 12 de diciembre de 2015, luego de cumplir con una misión médica y social que de manera voluntaria realizan anualmente un grupo de médicos de la ciudad en la zona del Pacífico colombiano.

El doctor Miller Valencia se graduó como Médico y Cirujano en 2010 y como Especialista en Dermatología y Cirugía Dermatológica en 2015 ambas en la Universidad del Valle.



Descanse en paz

Desde el año anterior, el doctor Miller Valencia estaba vinculado al grupo de consulta externa del Hospital San Juan de Dios de Cali.

Durante su vida universitaria y profesional, el doctor Valencia Garcés mostró gran interés en la investigación sobre la lepra y el cáncer de piel.

Su profesionalismo, su carisma, gran sensibilidad y calidad humana permanecerán en el recuerdo de sus familiares, profesores y compañeros.