



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 13, Núm. 3 • Septiembre-Diciembre 2017 • pp. 76-82

Craneosinostosis no sindrómica: revisión de la literatura y reporte de un caso clínico

José Ernesto Miranda Villasana,* Sergio Esquivel Martín,**
Francisco Javier Guzmán Ordaz,*** Yonatan Josué Torres Cruz†

RESUMEN

Las craneosinostosis representan el cierre, osificación y esclerosis de una o más suturas del cráneo, ya sea de la bóveda o la base, que ocasionan diferentes grados de compresión cerebral, hipertensión intracraneana, deterioro del cociente intelectual del niño y de su visión. La incidencia mundial es de 1,000 a 3,000 nacidos vivos, con una mayor prevalencia en varones. Dentro del contexto de la craneosinostosis primaria, la escafocefalia o craneosinostosis sagital es la forma más frecuente y conocida. La bóveda craneal que envuelve y protege al cerebro está constituida por los huesos frontales, parietales, occipital y la porción escamosa del temporal. Estos huesos se hallan separados por seis suturas principales (metópica, sagital, dos suturas coronales y dos suturas lambdoideas) y en los bebés, por las fontanelas. Las suturas craneales son una forma de articulación fibrosa flexible entre los huesos planos del cráneo. Ejercen dos funciones diferentes: en primer lugar, posibilitan la deformación o amoldamiento con cabalgamiento de los huesos craneales durante el paso por el canal del parto,

SUMMARY

Craniosynostosis represents the closure, ossification, and sclerosis of one or more sutures of the skull, either the vault or the base, which causes different degrees of cerebral compression, intracranial hypertension, and deterioration of the child's IQ, as well as of his vision. The incidence is 1,000-3,000 live births, with a higher prevalence in males. Within the context of primary craniosynostosis, scaphocephaly or sagittal craniosynostosis is the most frequent and known form. The cranial vault that envelops and protects the brain consists of the frontal, parietal, occipital bones and the squamous portion of the temporal. They are covered by a periosteum that is firmly attached to the dura at the intracranial surface. These bones are separated by six main sutures (metopic, sagittal, two coronal sutures and two lambdoid sutures) and, in infants, by the fontanelles. Cranial sutures are a form of flexible fibrous joint between the flat bones of the skull. They perform two different functions: first, they allow the deformation of the cranial bones during the passage through the birth canal, and

www.medigraphic.org.mx

- * Jefe y titular. Servicio de Cirugía Maxilofacial.
- ** Residente de tercer año de Cirugía Maxilofacial.
- *** Médico adscrito al Servicio de Neurocirugía.
- † Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial.

Hospital Regional «General Ignacio Zaragoza», ISSSTE. UNAM. CDMX.

Correspondencia:
José Ernesto Miranda Villasana
E-mail: maxilofacial_zaragoza@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/cirurgiabucal>

y en segundo lugar, permiten el crecimiento y cambio de forma del cráneo, adaptándolo al crecimiento cerebral. La corrección quirúrgica de la plagiocefalia es descrita bajo el protocolo de tratamiento establecido en el Hospital Regional «Gral. Ignacio Zaragoza» del ISSSTE en la Ciudad de México, con el que se obtienen resultados correctos para el paciente. Se realizó una revisión aleatoria de la literatura en páginas como PubMed, ScienceDirect y Springer; se desarrolló el reporte de caso clínico de un paciente con plagiocefalia.

Palabras clave: Craneosinostosis, plagiocefalia, escafocefalia, craneoestenosis, trigonocefalia, metópica.

second, they permit the growth and change of shape of the skull, letting it adapt to the brain growth. We made a random review of the literature on pages such as PubMed, DirectScience and Springer, and report the clinical case of a patient with plagiocephaly.

Key words: *Craniosynostosis, plagiocephaly, scaphocephaly, craniostenosis, trigonocephaly, metopic.*

INTRODUCCIÓN

La craneosinostosis se define como la fusión prematura de una o múltiples suturas craneales que resulta en una anomalía en el tamaño y forma de la cabeza.¹

La mayoría de las craneosinostosis pueden ser no sindrómicas, aunque pueden estar asociadas con varios síndromes craneofaciales. La incidencia según Laskin es de 1:1,000 nacimientos en Estados Unidos.^{1,2}

La craneosinostosis se clasifica en dos según su número de suturas: simples o complejas; según su etiología, en sindrómicas o no sindrómicas. Con excepción de la sinostosis metópica, la mayoría de las craneosinostosis son aisladas; las alteraciones no sindrómicas ocurren, en su mayoría, en el útero; 5% de las craneosinostosis en la sutura metópica tienen una historia familiar positiva.¹⁻³

Etiología

La identificación de mutaciones en TWIST y en los receptores de los factores de crecimiento fibroblástico (FGFR) en las craneosinostosis marca su función crucial como moléculas programadoras durante el desarrollo normal de las suturas del cráneo. Los receptores de los factores de crecimiento fibroblástico (FGFR1, FGFR2, FGFR3), subgrupo de la familia del receptor de moléculas de tirosincinasa, comprenden una familia de por lo menos 23 proteínas. Los proteoglicanos de heparán sulfato son cofactores de unión importantes.²⁻⁴

También existe interacción de los FGFR con moléculas de adhesión celular neural. FGR1 y 2 se encuentran en precursores de cartílago y hueso que formarán el esqueleto craneofacial. La FGFR3 se halla en el sistema nervioso central en desarrollo

y también en los precursores de todos los huesos durante la osificación endocondral.²⁻⁴

En 1851, Virchow mencionó que la fusión de una sutura resulta en la detención del crecimiento en sentido perpendicular a la línea de la sutura.¹⁻⁴

Clasificación de las craneosinostosis en orden de frecuencia

La escafocefalia es un cierre temprano de la fusión de la sutura sagital. La sutura tiene un trayecto de adelante hacia atrás, limitado por los huesos parietales, frontal y occipital. Esta fusión causa un cráneo largo y estrecho. El cráneo es largo desde la parte anterior a la posterior y estrecho de oreja a oreja, por lo que se le denomina *dolicocefalia*. Es la craneosinostosis más común, con incidencia de 1:5,000 nacimientos, con predominio en masculinos 3:1.²⁻⁵

La plagiocefalia sinostótica frontal es causada, de forma común, por la fusión prematura de la sutura frontoparietal unilateral. Clínicamente se observa retrusión de la región frontoorbitaria. En la radiografía y tomografía observamos la típica órbita en arlequín; se puede ver desviación de la apófisis *crista galli*, asimetría en la región frontal y calcificación de la sutura frontoparietal, las cuales se confirman en la tomografía con una reconstrucción en tercera dimensión. Presenta una incidencia de 1:10,000 nacimientos; se asocia con mutación del factor de crecimiento fibroblástico en el receptor del gen.^{1,5,6}

El término *trigonocefalia* se deriva de las palabras griegas τρίγωνος, que significa 'triángulo', y κεφαλος, 'cabeza'. Este tipo de craneosinostosis se caracteriza por la forma triangular o en cuña de la frente como resultado de la sinostosis prematura de la sutura metópica. Tiene una incidencia de 1:15,000, con predominio en hombres 2:1.^{1,5,6}

La sinostosis menos frecuente es la de la sutura lambdoidea. En la sinostosis lambdoidea unilateral se produce aplanamiento severo de la región occipital ipsilateral, con subdesarrollo de la porción inferior de la fosa posterior. En la sinostosis lambdoidea bilateral toda el área occipital está aplanada y las marcas circunvolucionadas de la tabla interna son prominentes por encima de las sinostosis. Es extremadamente rara, con una incidencia de 1:150,000 nacimientos.^{1,5-7}

La braquicefalia es el cierre precoz y bilateral del complejo suturario coronal, constituido a su vez por dos componentes: el primero, frontotemporal, cuyo compromiso originará un cráneo corto y ancho;

el segundo, etmoido-esfenoidal, que resulta al comprometerse la hipoplasia del tercio medio facial. Si el cierre prematuro se limita a solo una sutura coronal, el resultado es plagiocefalia. Cuando el compromiso es bilateral y de ambos componentes ocasiona exoftalmos, hipertelorismo y retrusión del tercio medio facial.⁶⁻⁸

CASO CLÍNICO

Se presentó al Hospital Regional «General Ignacio Zaragoza» de la CDMX un paciente de género masculino de cinco meses de edad con diagnóstico de plagiocefalia de la sutura coronal izquierda. La



Figura 1.

Vista frontal y cefalocaudal; se observa distopia orbitaria, ojo de arlequín del lado izquierdo, hipoplasia del tercio medio afectado, deformidad nasal.

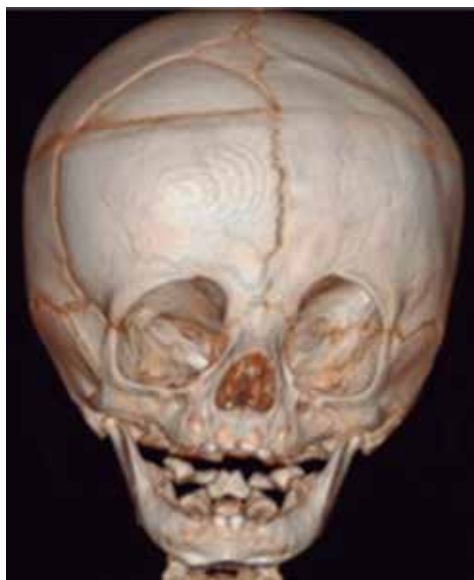


Figura 2.

Tomografía con reconstrucción 3D; se observa unión prematura de la sutura coronal izquierda.

madre no refirió enfermedades sistémicas ni alergias a medicamentos, negó antecedentes familiares con esta condición. En la exploración maxilofacial se observó asimetría facial del lado izquierdo; el reborde supraorbitario y la ceja estaban desplazados posterior y superiormente, con ligero desplazamiento del mentón y la pirámide nasal a la derecha (*Figura 1*).

Se realizó un estudio de tomografía computarizada simple con ventana ósea de cortes finos con reconstrucciones multiplanares y en 3D del cráneo y macizo facial, donde se observó sinostosis de la sutura frontoparietal del lado izquierdo, así como asimetría en las dimensiones de la órbita del lado izquierdo, por lo que se confirmó el diagnóstico de plagiocefalia anterior de origen craneosinostótico no sindrómico. Se protocolizó para el tratamiento quirúrgico (*Figura 2*).

Se solicitó estudio estereolitográfico como auxiliar diagnóstico para obtener un modelo con dimensiones

1:1 del cráneo del paciente; se realizó la planeación y simulación del tratamiento quirúrgico (*Figura 3*).

Tratamiento quirúrgico

Bajo anestesia general balanceada, se colocó al paciente en posición decúbito dorsal con ligera flexión de la cabeza; se efectuó asepsia y antisepsia, ubicación de campos que permitiera la exposición anterior hasta el reborde supraorbitario y dorsal hasta dos centímetros por detrás de la sutura coronal. Se realizó una incisión bicoronal en zigzag uno a dos centímetros por detrás de la sutura coronal, justo por arriba del trago, previa infiltración de lidocaína con epinefrina al 2% 1:100,000, con disección por planos respetando el periostio, con el objetivo de minimizar el sangrado transquirúrgico. Se disecó anteriormente hasta descubrir el reborde orbitario superior de ambas regiones orbitarias, con exposición de las suturas frontoci-

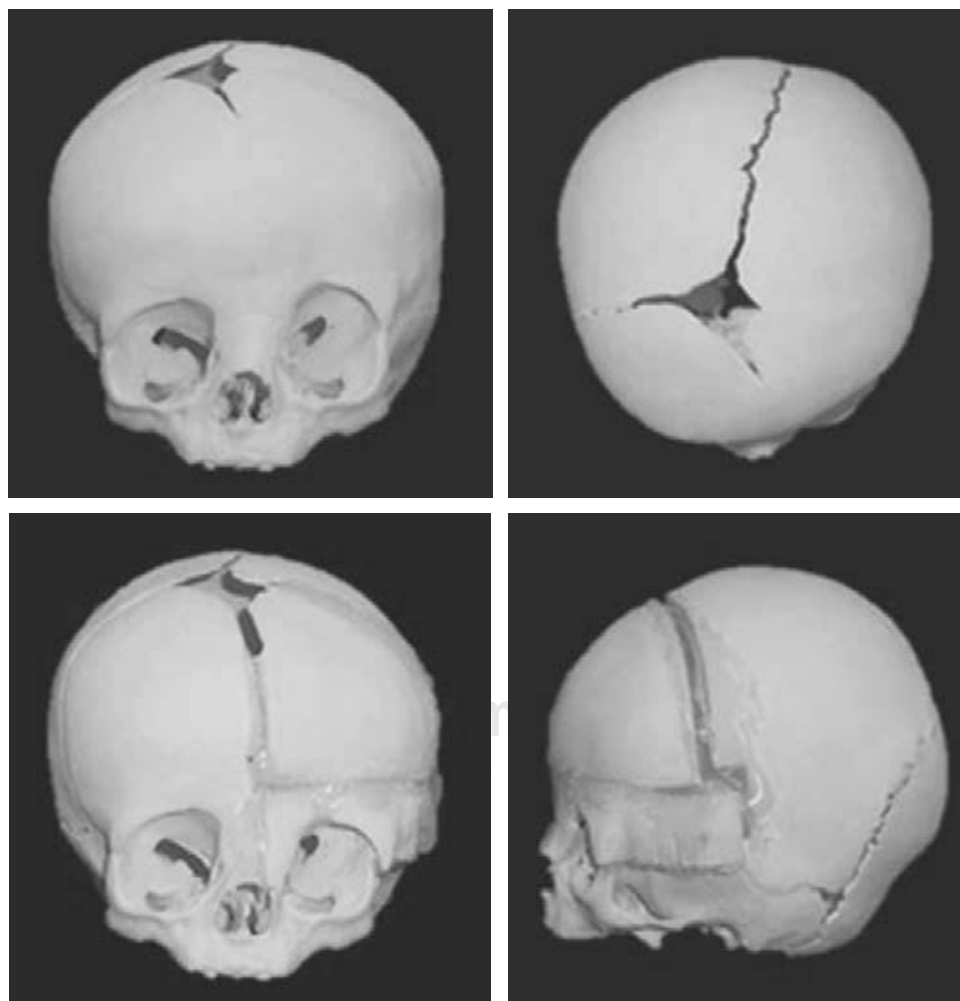


Figura 3.

Planeación quirúrgica en un modelo estereolitográfico, realizada en conjunto por un neurocirujano y un cirujano maxilofacial.

gomáticas y desplazamiento del músculo temporal de dos centímetros aproximadamente. Se diseñó el marcaje de la craneotomía, tomando como límite anterior un centímetro por arriba del reborde orbitario y de límite posterior de uno a dos centímetros por detrás de la sutura coronal, de manera bilateral, para resecar ambas suturas coronales; de manera lateral, se resecó de uno a dos centímetros por debajo de la inserción del músculo temporal del lado afectado; del lado contralateral, lo realizamos por arriba de la inserción del músculo temporal. Se colocaron seis trépanos, dos de manera lateral y dos a cinco centímetros de la línea media a nivel de la sutura coronal, así como dos trépanos en la región frontal equidistantes, respetando el trayecto del seno longitudinal superior de manera bilateral, retrayendo en una sola pieza el colgajo cutáneo; siguiendo el diseño, se realizaron las osteotomías. Se procedió con la remodelación del ala menor del esfenoides de ambos lados; posteriormente, se hicieron tres cortes en la porción lateral de la órbita: uno a un centímetro de la apófisis orbitaria externa, otro en la sutura frontocigomática y el último a dos centímetros anteroposteriores del techo orbitario, con el objetivo de desarticular el hueso frontal y los rebordes orbitarios superiores; se remodela-

ron los segmentos óseos, para realizar el avance frontoorbitario del lado izquierdo, conformando la bóveda craneana, fijándolos mediante miniplacas reabsorbibles del sistema 2.0. Se aplicaron agentes hemostáticos y se cerró la galea con Vicryl 3-0. Se colocó drenaje subgaleal de 1/8, teniendo precaución de que no se posicionara sobre el seno longitudinal superior, por el riesgo que podría presentarse al retirarlo.

Se muestran los controles postquirúrgicos a seis meses, con mejoría en la conformación craneal, sin datos de secuelas postoperatorias (*Figuras 4 a 6*).

DISCUSIÓN

Numerosas técnicas se han descrito y desarrollado para el manejo clínico de los diferentes tipos de craneosinostosis, sin embargo, especialmente para craneosinostosis no sindrómica, la literatura no identifica cuál técnica quirúrgica es superior a las otras. Doumit y colaboradores han publicado datos para confirmar que existen grandes disparidades en el tratamiento de las craneosinostosis no sindrómicas entre los cirujanos craneofaciales; incluso, en la literatura se encontraron discrepancias sobre la eficacia de la craneotomía asistida por endoscopia.⁷⁻⁹

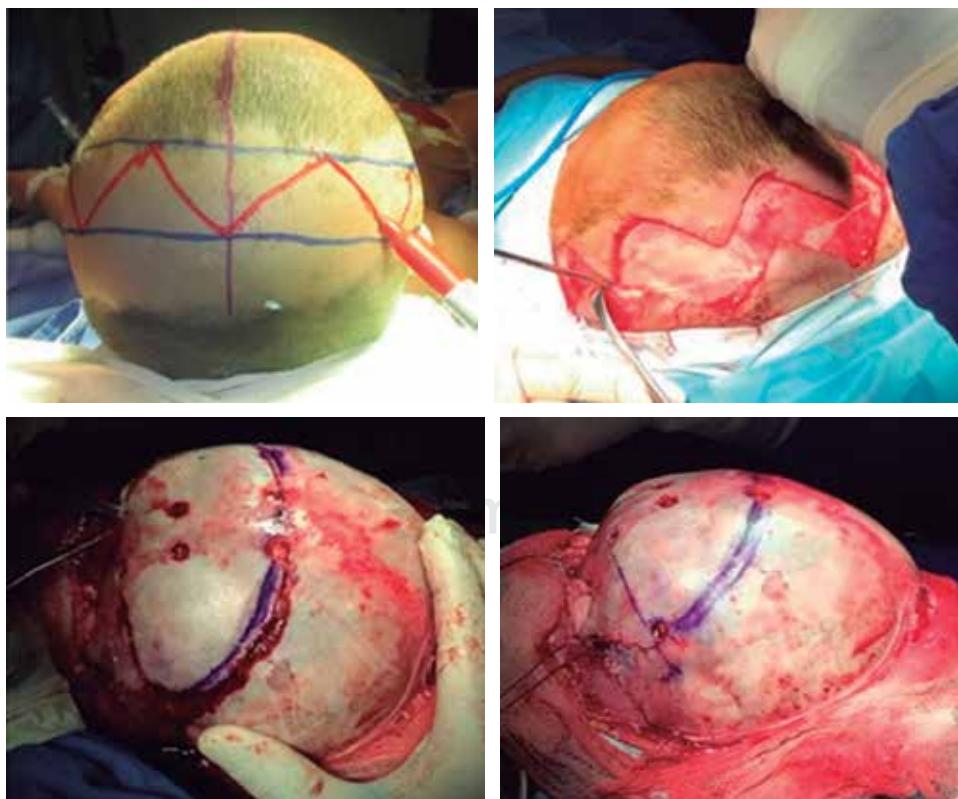


Figura 4.

Procedimiento quirúrgico. Marcaje de incisión, incisión y levantamiento del colgajo; craneotomía frontal.

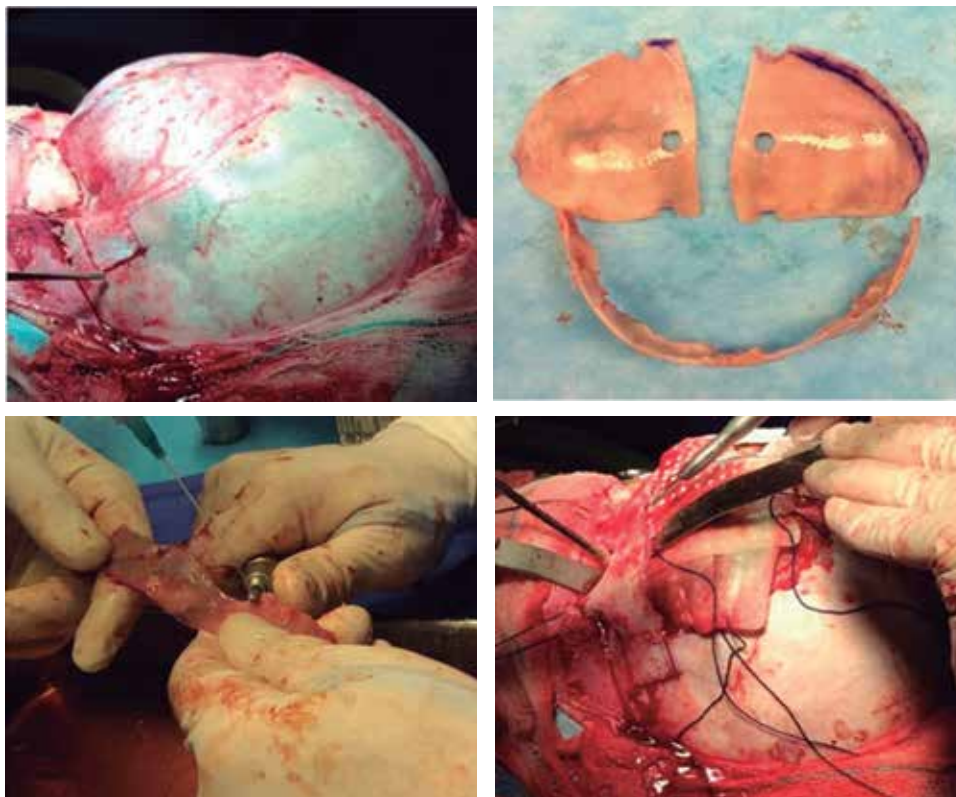


Figura 5.

Retiro de la región frontoorbitaria, remodelación de los segmentos, reposicionamiento mediante placas reabsorbibles.



Figura 6.

Colocación del segmento remodelado, cierre del abordaje quirúrgico y controles a seis meses del procedimiento quirúrgico.

Hay dos objetivos principales en el manejo quirúrgico de nuestro caso de craneosinostosis no sindrómica, acordes con lo dispuesto por Temer y Mehta: 1) liberación de las suturas para permitir el crecimiento del cerebro sin restricciones, 2) reconstrucción de todos los componentes esqueléticos dismórficos. El equipo quirúrgico debe estar compuesto por un neurocirujano pediátrico y un cirujano craneofacial para obtener resultados óptimos. El manejo moderno de la cirugía craneofacial incluye una craneotomía formal por parte del neurocirujano y la reconstrucción esquelética simultánea por parte del cirujano craneofacial.^{10,11}

La remodelación, el desmontaje y la conformación de los huesos dismórficos se reposicionan en una forma anatómica deseable acorde a la planeación en el prototipo del paciente. La extensión de la cirugía depende de la sutura implicada y la deformidad esquelética resultante. Aunque la craneosinostosis es abordada quirúrgicamente durante el primer año de vida, el momento exacto de la reparación es controvertido. Algunos cirujanos prefieren la cirugía temprana, a una edad de tres a seis meses. En teoría, la liberación temprana de la sutura permite al cerebro remodelar naturalmente la bóveda craneal, minimizando esfuerzos reconstructivos posteriores. Otros cirujanos prefieren la corrección quirúrgica hasta los nueve a 11 meses de edad, lo que permite un mayor crecimiento de la bóveda craneal antes de la reconstrucción.^{7,12,13}

CONCLUSIÓN

La literatura reporta que históricamente el manejo de la craneosinostosis ha sido realizado por un neurocirujano de forma aislada o en conjunto con un cirujano plástico. Hoy en día, con los programas de formación, cirujanos craneofaciales y neurocirujanos trabajan en conjunto como equipo craneofacial; es así como han establecido un nuevo estándar para el manejo de estos pacientes. Este equipo puede incluir especialistas en desarrollo, psicólogos, dentistas, ortodoncistas, foniatras, audiólogos, oftalmólogos,

trabajadores sociales, entre otros. Existe un diálogo entre los profesionales que estimula a brindar nuevas ideas y planes de tratamientos más complejos.¹²⁻¹⁴

BIBLIOGRAFÍA

1. Lam D, Laskin DM. Oral and maxillofacial surgery review: a study guide. Hanover Park, IL: Quintessence Publishing Co, Inc.; 2015.
2. Shuper A, Merlob P, Grunebaum M, Reisner SH. The incidence of isolated craniosynostosis in the newborn infant. *Am J Dis Child*. 1985; 139 (1): 85-86.
3. Agrawal D, Steinbok P, Cochrane DD. Long-term anthropometric outcomes following surgery for isolated sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg*. 2006; 105 (5 Suppl): 357-360.
4. Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaïti-Pellie C, Marchac D, Renier D. Genetic study of nonsyndromic coronal craniosynostosis. *Am J Med Genet*. 1995; 55 (4): 500-504.
5. David DJ, Poswillo DE, Simpson D. The craniosynostoses: causes, natural history, and management. New York: Springer-Verlag; 1982. p. 331.
6. Twigg SR, Wilkie AO. A genetic-pathophysiological framework for craniosynostosis. *Am J Hum Genet*. 2015; 97 (3): 359-377.
7. Chumas PD, Cinalli G, Arnaud E, Marchac D, Renier D. Classification of previously unclassified cases of craniosynostosis. *J Neurosurg*. 1997; 86 (2): 177-181.
8. Nagy L, Demke JC. Craniofacial anomalies. *Facial Plast Surg Clin North Am*. 2014; 22 (4): 523-548.
9. Cinalli G, Sainte-Rose C, Kollar EM, Zerah M, Brunelle F, Chumas P et al. Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg*. 1998; 88 (2): 209-214.
10. Turner JS, Travieso R, Lee SS, Forte AJ, Patel A, Persing JA. Combined metopic and sagittal craniosynostosis: is it worse than sagittal synostosis alone? *Neurosurg Focus*. 2011; 31 (2): E2.
11. Mehta VA, Bettgowda C, Jallo GI, Ahn ES. The evolution of surgical management for craniosynostosis. *Neurosurg Focus*. 2010; 29 (6): E5.
12. Lajeunie E, Le Merrer M, Arnaud E, Marchac D, Renier D. Trigenocephaly: isolated, associated and syndromic forms. Genetic study in a series of 278 patients. *Arch Pediatr*. 1998; 5 (8): 873-879.
13. Ruiz RL, Ritter AM, Turvey TA, Costello BJ, Ricalde P. Nonsyndromic craniosynostosis: diagnosis and contemporary surgical management. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2004; 16 (4): 447-463.
14. Bagheri SC, Jo C. Clinical review of oral and maxillofacial surgery. St. Louis: Mosby Elsevier; 2008.