



Trigonocefalia: remodelación quirúrgica funcional

Trigonocephaly: functional surgical remodeling

Dr. Luis Felipe Gordillo Domínguez,* Dra. Laura Andrade Delgado,**
Dr. Saúl Garza Morales,*** Dr. Samuel Torres García,**** Dr. Rafael Baca,*****
Dr. Luis Felipe Gordillo Andrade*****

Palabras clave:

Trigonocefalia,
sutura metópica,
hipotelorismo,
cráneo triangular,
craneotomía frontal,
barra supraorbitaria,
neurodesarrollo.

Key words:

Trigonocephaly,
metopic suture,
hypotelorism,
triangular skull,
frontal craniotomy,
supraorbital toolbar,
neurodevelopmental.

RESUMEN

La sinostosis prematura de la sutura metópica en las formas más graves se presenta con una restricción del crecimiento lateral de los huesos frontales y temporales, afecta los bordes supraorbitarios, lo que limita su crecimiento y conduce al hipoteleorbitismo. La forma triangular de la frente se acentúa por el crecimiento compensatorio del resto de las estructuras del cráneo. Los principales problemas de las técnicas para su manejo son el vaciamiento temporal, la falta de corrección del defecto, daño de suturas no afectadas al hacer transposiciones que producen defectos de crecimiento y moldeamiento craneal. En el periodo comprendido de 2010 a 2015, operamos en instituciones privadas a cuatro pacientes de tres meses de edad en promedio, con trigonocefalia. Todos fueron estudiados con TCC-3D preoperatoria, electroencefalograma, exámenes preoperatorios, valoración del neurodesarrollo y oftalmología. Mediante incisión bicoronal en zigzag se reseca la sutura metópica estenosada y se efectuaron craneotomías frontales en forma de ala de escarabajo sin reseca la sutura coronal, fijándolos a la barra fronto-orbitaria con discreto sobre avance de los cantos laterales. Se realizó osteotomía medial de la barra orbitaria para remodelarla y corregir su angulación fijándola con injerto óseo y osteotomías radiadas en parietal para modificar la restricción de crecimiento de la bóveda frontoparietal. Los resultados funcionales y estéticos fueron excelentes, sin defectos de osificación ni vacío de la fosa temporal ni morbimortalidad, con cicatriz oculta por el cabello. El desarrollo neurofisiológico de los niños tuvo una mejoría notable de la irritabilidad y mejor actividad e interacción con los padres. La cirugía logra la corrección total del defecto y con los pacientes menores se obtiene una remodelación ósea y crecimiento armónico del cráneo al respetar el sistema suturario. Las modificaciones a la técnica evitan el defecto de vaciamiento temporal.

ABSTRACT

The premature synostosis of the metopic suture in the most severe forms occurs with a restriction of the lateral growth of frontal and temporal bones, affecting the supraorbital rims, which limits its growth and leads to hypotelorbitism. The triangular shape of the forehead is accentuated by the compensatory growth of the other structures of the skull. The main problem of the handling techniques is temporal emptying, the lack of defect correction, damage of unaffected sutures while making transpositions that produce defects in growth and cranial molding. In the period from 2010 to 2015, we operated on four patients with trigonocephaly in private hospitals. The age average was 3 months. They were studied with presurgical CBT-3D, electroencephalograms, neurodevelopmental assessment and ophthalmology. By means of a zigzag bicoronal incision the stenosed metopic suture was resected and frontal craniotomies in the form of beetle wing were carried out without drying the coronal suture, securing them to the fronto-orbital bar with a discreet progress of the side edges. The medial osteotomy of the orbital toolbar was used to reshape it and correct its angulation fixing it with a bone graft and radiated parietal osteotomy to modify the restriction of frontoparietal growth. The functional and aesthetic results were excellent, without ossification defects or vacuum the temporal fossa, morbidity or mortality, with the scar hidden by hair. The children's neuropsychological development had a noticeable improvement in irritability and activity and interaction with their parents. Surgery achieves total defect correction and in younger children a bone remodeling and harmonic skull growth is achieved by respecting the sutures system. Modifications to the technique avoid the temporary emptying defect.

* Neurocirujano con Alta Especialidad en Neurocirugía Pediátrica. Miembro de la Asociación Mexicana de Cirugía Neurológica. Miembro activo de los Capítulos de Neurocirugía Pediátrica, Neurooncología y Neuroendoscopia. Médico adscrito al Hospital Infantil de México «Federico Gómez». Médico asociado a Hospital Médica Sur.

** Cirujano Plástico y Reconstructivo, certificado por el Consejo Mexicano de Cirugía Plástica, Estética y Reconstructiva. Miembro activo de la Asociación Mexicana de Cirugía Plástica Estética y Reconstructiva. Vicepresidente de la Asociación de Ex-



residentes y Residentes de Cirugía Plástica Estética y Reconstructiva del «Dr. Fernando Ortiz Monasterio». Médico asociado a Hospital Médica Sur.
 *** Neurólogo Pediatra. Jefe de la Clínica de Neurodesarrollo del Hospital Español de México.
 **** Neurocirujano Pediatra adscrito al Hospital Infantil de México «Dr. Federico Gómez».
 ***** Neurocirujano. Práctica privada, Hospital Christus Muguerza Del Parque. Chihuahua, Chihuahua.
 ***** Interno de pregrado. Hospital General «Dr. Manuel Gea González». Facultad de Medicina, Universidad La Salle.

INTRODUCCIÓN

El término trigonocefalia se deriva de las palabras griegas «*τρίγωνος*» que significa triángulo y «*κέφαλος*» 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 (del griego «*μεταφρασίη*» = frente).¹

Fisiopatología y características clínicas

El crecimiento cerebral es muy importante en los primeros 12 meses de vida. En los primeros seis meses el cerebro duplica su volumen, entre los 6 y 12 meses aumenta el 50% de su peso y los lóbulos frontales alcanzan el 47% de la talla adulta en el primer año; a los dos años el cerebro tiene el 77% de su volumen definitivo y el 90% a los cinco años.²

La sutura metópica separa los dos huesos frontales y es la primera en cerrar. El cierre inicia a los tres meses y se fusiona a los ocho meses.^{3,4} Al cabo de dos años, esta sutura interfrontal desaparece completamente para formar un hueso único a partir de dos centros de crecimiento del frontal.³⁻⁵ La fusión prematura antes de los tres meses,⁶ da como resultado una cresta evidente sobre la línea media de la frente (formas leves), y en las formas más graves se presenta una restricción del crecimiento lateral de los huesos frontales y temporales, que afecta los bordes supraorbitarios, los cuales van a estar retraídos por limitación en su crecimiento, produciendo de esta forma a un hipotelorismo. La forma triangular de la frente se acentúa por el crecimiento compensatorio del resto de las estructuras del cráneo.^{1-5,7} En los casos severos los ángulos del canto externo están elevados. Los cantos internos mal posicionados son responsables de un epicanto paradójico.⁵

El grupo con afectación más severa y marcada está dado por la fusión «*in utero*»;⁷⁻¹⁰ en estos casos se produce la afectación de las estructuras condrocraneales anteriores que dan lugar a la característica frente en «quilla» con retrusión y oblicuidad de ambos huesos frontales, desaparición de las eminencias frontales, hipoplasia de ambos rebordes supraorbitarios que se encuentran asimismo retruidos, epicanto e hipotelorismo.^{5,10}

Epidemiología

Los reportes en nuestro país indican que ocupa el tercer lugar en frecuencia la craneosinostosis simple monosuturaria, precedida por la escafocefalia y plagiocefalia.¹¹

La trigonocefalia ocupa el segundo lugar para las series europeas,¹⁰ y representa del 3 al 21.6% de las formas no sindrómicas.^{3,12} La incidencia se estima 1/15,000¹³ a 7/1,000¹¹ nacimientos; afecta al sexo masculino con relación 2:1 a 3.3 a 1.^{1,13} Se nota una incidencia mayor en embarazos gemelares (6.8-7.8%) y en presentación podálica (5.3%). Se puede evocar un origen mecánico (compresión *in utero*) en este tipo de craneosinostosis. Al igual que las escafocefalias, es interesante remarcar que estas dos suturas (sagital y metópica) son longitudinales.¹³ La tasa de concordancia de la trigonocefalia aislada en gemelos monocigóticos es del 43%, lo que sugiere que tanto factores genéticos como ambientales están implicados en la etiología de este trastorno.

Algunas trigonocefalias entran en un cuadro sindrómico. Los reportes van de 19 a 22.4% de malformaciones asociadas.¹³ Se ha encontrado un 7.3 % de casos familiares.^{10,13}

La hipertensión intracraneana (7.9%) es menos frecuente que en la escafocefalia y puede cursar con edema de papila.^{10,13}

El diagnóstico diferencial en las formas sindrómicas debe incluir la trisomía 13 y otros trastornos cromosómicos (monosomía distal 9p y 11q), así como el síndrome C y se basa en la presencia de anomalías múltiples (incluyendo dismorfía facial, anomalías de los órganos y déficit intelectual). La exposición del feto al ácido valproico durante el embarazo conduce generalmente a la trigonocefalia; en este caso, a menudo asociada con retraso mental y rasgos dismórficos, por lo tanto, el síndrome fetal por valproato también se debería incluir en el diagnóstico diferencial.^{14,15}

Etiología

Existen tres teorías para explicar la etiología de esta enfermedad:

1a. Malformaciones óseas intrínsecas. Es la teoría clásica más popular, apunta a la pa-

tología ósea temprana en el embarazo y se cree que las causas pueden ser genéticas, metabólicas o farmacéuticas. Lajeunie,¹³ mostró un patrón hereditario en 5.6% de los casos, con penetración autosómica dominante del 2.5%. El reemplazo hormonal en caso de hipotiroidismo se ha asociado con trigonocefalia, así como el uso del fármaco anticonvulsivo valproato de magnesio durante el embarazo.¹⁴

- 2a. Compresión de la cabeza *in utero*. Esta teoría sitúa el inicio de la sinostosis en la última fase del embarazo, cuando la cabeza del feto se puede ver limitada por el área pélvica (úteros bicornes y embarazos múltiples en 7.8% de casos).¹⁵
- 3a. Malformación cerebral intrínseca. La tercera teoría considera al cerebro como la causa principal de la aparición de craneosinostosis. Las malformaciones de los lóbulos frontales al ser más pequeños requieren un espacio limitado en la bóveda craneal anterior. Esta teoría se apoya en los hallazgos de los retrasos del desarrollo neurológico, independientemente del tratamiento correctivo.¹⁵⁻¹⁹ Por lo tanto, se puede considerar que la etiología de la sinostosis metópica es multifactorial.

Desarrollo neuropsicológico (neurocognitivo)

De todas las sinostosis simples o de suturas únicas, se ha demostrado que los niños con sinostosis metópica tienen un mayor porcentaje de problemas del desarrollo neurológico. Shillito y cols.²⁰ en su revisión de 519 casos señalaron que el retraso mental fue dos veces mayor (4.8%) en comparación con los niños con sinostosis sagital o coronal. Muchos autores han descrito que los retrasos en el desarrollo neurológico van del 9 al 61% (Anderson FM, Aria HE, Collman H, Oi S, Matsumoto, Sidoti EJ, Bottero, Van der Vlugt).^{18,19}

Muchos de estos problemas no se manifiestan en la etapa temprana sino hasta la edad escolar.

La hipertensión intracraneana se ha relacionado con reducción del coeficiente intelectual (CI). Se han reportado niveles de aumento de presión intracraneana (PIC) de 8-20% en las si-

nostosis de una sola sutura.²⁰ El grado de retraso o alteraciones en el desarrollo neurológico está ligado a la presencia de anomalías congénitas extra craneales y del cerebro en 19 a 34%,^{13,17-19} y secundariamente se agregaría el daño por la compresión de la sinostosis metópica, por lo que al ser intervenido quirúrgicamente no muestre mejoría notable en el desarrollo neurocognitivo.^{17,18} Bottero,¹⁹ reporta mejoría demostrable en el desarrollo neuropsicológico en los pacientes de trigonocefalias aisladas que fueron intervenidos antes del año de edad, en la serie más grande de trigonocefalias reportadas (237 casos).

Radiología

El diagnóstico de trigonocefalia se realiza con base en los datos clínicos y estudios radiológicos, como radiografías simples de cráneo donde se aprecia la osificación de la sutura metópica. El estudio de elección es la tomografía computada craneal con reconstrucción ósea de bóveda craneal en tercera dimensión (TCC3D),^{1-3,5,6,16} en fase simple y contrastada; permite ver la anomalía suturaria, el lóbulo frontal comprimido y la relación de la sutura estenosada con el seno sagital superior, así como el posicionamiento de las órbitas y estructuras intraorbitarias, lo que nos da una excelente opción de diagnóstico y planeación quirúrgica.

En la reconstrucción tridimensional se observa que sólo la sutura metópica está estenosada, los arcos cigomáticos se mantienen en su lugar. En este tipo de craneostenosis el ángulo que forma la lámina perpendicular del etmoides con el ala menor esfenoidal no se encuentra modificado.^{1,6}

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico de esta craneosinostosis es comúnmente aceptado y se pregona realizarla antes del año de edad.^{1,2,6,16,17,19,21,22}

La suturectomía simple se considera en la actualidad insuficiente para corregir las restricciones que ocasionan la sinostosis metópica.¹⁶⁻¹⁸

Marchac,²³ en 1978, publicó su trabajo clásico sobre la corrección de la frente usando la técnica de «la frente flotante» combinándola con la remodelación con la barra supraorbita-

ria.²³ Varios autores han modificado esta técnica para prevenir el defecto de «vaciamiento temporal». ^{1,17} El acceso clásico consiste en una remodelación frontoorbitaria completa mediante craneotomía bifrontal seguida de osteotomías orbitarias, con o sin desmontaje y remodelación de la barra supraorbitaria y avance o expansión de ambas regiones pterionales.¹ Algunos autores han propuesto además añadir en el mismo acto quirúrgico una osteotomía nasofrontal con la interposición de un injerto óseo en cuña bajo la barra supraorbitaria, en la región nasoetmoidal, con el fin de tratar simultáneamente el hipoteleorbitismo acompañante, o incluso osteotomías de tres paredes orbitarias para permitir una expansión orbitaria lateral.²⁴ Fearon y cols.²¹ demostraron que la intervención temprana, sin osteotomía nasal, interposición de injertos de hueso y osteotomías de la paredes laterales de la órbita tiene una mejoría en la región interorbitaria, porque el 90% del crecimiento interorbitario ocurre en los primeros seis meses de vida y al liberarse con la cirugía se regulariza.²¹

Las remodelaciones craneales requieren en mayor o menor grado algún tipo de inmovilización ósea y desde 1980 se han usado diferentes tipos de fijación ósea. Anteriormente los cirujanos utilizaban sólo alambre de acero para la reconstrucción del cráneo; sin embargo, por el deseo de mejorar la estabilidad tridimensional de la reconstrucción, se comenzó a usar miniplacas para la fijación, las cuales se desarrollaron inicialmente para cirugía ortognática, al igual que las mallas, las cuales se popularizaron porque facilitaban la reconstrucción, pero con el crecimiento del cráneo existe la probabilidad de la migración de dichos materiales protésicos dentro de la bóveda craneal, por lo que fueron sustituidas con miniplacas reabsorbibles para su fijación, aunque también con el riesgo de migración o formar abscesos estériles.^{1,16,19,22}

Jaques van der Meulen,¹ describe su manejo con craniectomía frontal en una sola pieza seguido por barra supraorbitaria con toma un injerto de hueso posterior unicortical para remodelar la barra supraorbitaria. El hueso frontal se corta en la línea media y se remodela para adaptarse a la nueva forma de la barra supraorbitaria.

Dhellemmes y cols.¹⁷ realizaron su manejo con resección de la sutura metópica estenosada y craneotomías frontales en forma de ala de escarabajo. No realiza resección de la sutura coronal, que es funcional; se fijan a la barra frontoorbitaria donde los cantos laterales quedan alineados a la altura de huesos nasales discretamente sobre avanzados. La osteotomía en nasion se realiza por arriba de la sutura frontonasal para dejarla funcional. La barra orbitaria se remodela y corrige su angulación fijándose en la porción posterior y se respeta el complejo suturario pterional avanzándolo en forma conjunta con la barra.

Las técnicas mínimamente invasivas o guiadas por endoscopia se iniciaron a principios de 1990 y las utiliza el 19% de los cirujanos, aunque sigue siendo controvertida por las limitaciones técnicas de los procedimientos (sólo tiras de craniectomías); no obstante, Hinojosa,²⁵ ha intentado recientemente hacer frente a esas limitaciones. Estas técnicas implican también la utilización de cascos de ortesis para la completa remodelación, se deben usar 23 horas al día durante los primeros 12 meses, y por el crecimiento del cráneo, los cascos se deben cambiar dos a tres veces en este periodo con el apoyo y vigilancia del ortoprotesista, es decir, se somete nuevamente al encéfalo a una restricción en su crecimiento mientras permanezca el casco ortésico, lo que nuevamente implicaría la valoración neurocognitiva tardía en este tipo de procedimientos.^{6,25,26}

Las técnicas de remodelación abierta están asociadas con mayor pérdida sanguínea que no siempre amerita transfusiones intraoperatorias y de reposición; se ha reportado una incidencia de 2.5 a 6.5% de complicaciones por ello, por lo que las técnicas quirúrgicas y anestésicas son muy importantes para disminuir la morbimortalidad. Si bien, la reducción del tiempo quirúrgico y el sangrado transoperatorio son factores a considerar, es importante poner el foco de atención en las técnicas que ofrezcan los mejores resultados postoperatorios, no sólo en la corrección de la deformidad tridimensional y liberación de estructuras intracraneanas, sino en la prevención del deterioro en el desarrollo, la normalización de la apariencia y un índice menor de recidivas y la necesidad de correc-

ciones secundarias y el mantenimiento de los resultados a largo plazo.

En múltiples estudios reportan del 6 al 36% de correcciones secundarias. Greenberg,^{6,7} reporta 12% de reoperaciones y 20% de procedimientos secundarios, manteniendo los resultados a largo plazo.

La corriente alternativa es la utilización de distracción para expansión. Esto tendría la ventaja teórica de mejorar el flujo sanguíneo cerebral por medio de un aparato que active el crecimiento del cráneo. Se ha dicho que el índice de problemas en relación con la distracción no es más alto que el de las técnicas clásicas. Puede haber sobrecorrección o infracorrección y sobre todo, no corrige los defectos ocasionados por el sobrecrecimiento compensatorio.¹⁶ Las técnicas expansoras requieren un segundo tiempo para retirar el expansor y no corrigen de inmediato la compresión cerebral como lo hacen las técnicas abiertas. Se deberá evaluar el seguimiento a largo plazo, ya que pueden necesitar cirugías secundarias para la completa remodelación.

Las preguntas son: ¿cuándo es el tiempo ideal de operar una sinostosis metópica? y ¿cuál es la mejor técnica en términos de remodelación? ¿permitir el crecimiento cerebral, menos recidivas y menos índice de complicaciones? Hay muchos factores que indican que mientras más pequeños, los resultados son mejores en la remodelación craneal; tienen una mejor osificación y si la técnica lo permite, se hará una remodelación completa tridimensional y se detiene el deterioro al crecimiento cerebral y se puede revertir el daño ya ocasionado. El sangrado es menor en niños con hueso más delgado y podemos usar el crecimiento cerebral como expansor del cráneo, por lo que no necesitamos una osteosíntesis rígida.

MATERIAL Y MÉTODO

Operamos a cuatro pacientes con trigonocefalia en el lapso de 2010 a 2015 en instituciones privadas, tres niños y una niña, con edad de un mes a siete meses y promedio de tres meses.

Manejo pre- y operatorio

Todos los pacientes fueron estudiados con TCC-3D preoperatoria, electroencefalograma

(EEG), exámenes preoperatorios, valoración del neurodesarrollo y oftalmología. Un paciente terminó estudios de genética.

Los pacientes se internan el día previo a la cirugía, se solicitan dos paquetes globulares, uno de plaquetas y dos unidades de plasma y ayuno por cuatro horas. En quirófano se utiliza colchón o cuna térmica para el control de la temperatura, acceso venoso de seguridad con un catéter central (confirmando su posición adecuada con radiografía de tórax) y vena periférica, monitorización de la presión arterial por medio de una línea arterial y sonda urinaria. La tricotomía la realizamos con rasuradora eléctrica, evitando usar el rastrillo por el riesgo de lesionar la epidermis con el mismo y se protegen los ojos con pomada antiséptica y parches oclusivos. La posición del paciente es en decúbito dorsal y el cráneo con discreta hiperextensión de 10 a 15 grados. El marcaje de la incisión bicoronal está en relación con la forma de implante del cabello del bebé y sus progenitores para evitar que cuando sea mayor se aprecie la misma, la cual se basa en una línea bicoronal de inicio en la porción retroauricular, de forma oblicua hacia la porción posterior, la cual quedará cubierta por el inicio del pabellón auricular realizando un zigzag, de acuerdo con la forma de implantación del cabello en la porción frontal. Se redondean las puntas del zigzag y se tatúan con aguja para iniciar inmediatamente el protocolo de asepsia y antisepsia, que incluye lavado con yodopovidona espuma durante 10 minutos, aplicación de duraped, se fijan compresas a la piel con puntos prolene 3/0, se termina con la cobertura del paciente con campos estériles y se infiltra la piel en forma subcutánea con solución de lidocaína y epinefrina a dosis de 10 µg/kg de peso. Se incide piel con bisturí, disecando el colgajo de piel frontal en forma subperióstica hasta liberar los rebordes orbitarios, teniendo en cuenta la liberación de ambos nervios supraorbitarios hasta observar la sutura frontonasal. El control de la hemostasia durante la cirugía se realiza mediante electrocoagulación bipolar, cera para hueso y esponjas hemostáticas, reforzándose con pegamentos tisulares (gel de trombina y protrombina) sobre el seno sagital y los bordes óseos.

Se realiza la planeación del avance fronto-orbitario, la remodelación frontal, la resección de

la sutura metópica y las osteotomías radiadas mediante marcaje con azul de metileno.

Se traza una línea horizontal a un plano imaginario sobre el nasion, donde se colocarán



Figura 1. Lactante de tres meses de edad con trigonocefalia. Fotografías preoperatorias.

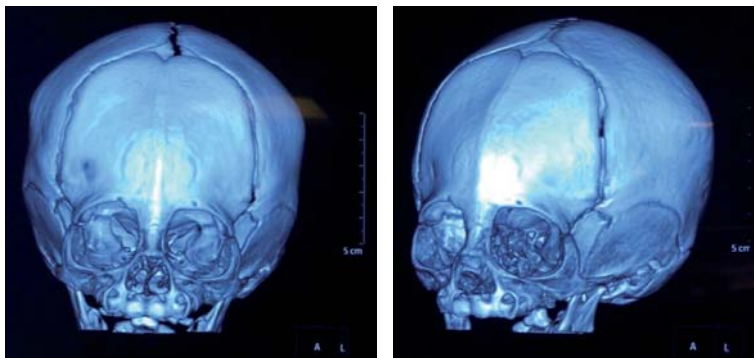


Figura 2. Tomografía craneal computarizada 3D preoperatoria.

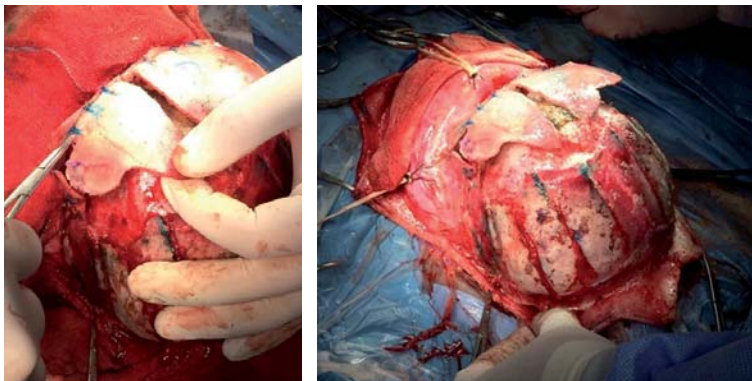


Figura 3. Izquierda: montaje y avance lateral de la barra supraorbitaria y fijación de la craneotomía frontal.

los pilares externos de la órbita, que corresponderá al avance frontoorbitario.

Técnica quirúrgica

1. Resección de la sutura metópica estenosada.
2. Craneotomías frontales en forma de ala de escarabajo. La osteotomía no reseca la sutura coronal, ya que es funcional.
3. Dichas craneotomías frontales se fijan sólo con la barra frontoorbitaria.
4. La barra frontoorbitaria se sobre avanza en sus cantos laterales en relación con una línea imaginaria a nivel de la sutura frontonasal.
5. La osteotomía en nasion se realiza por arriba de la sutura frontonasal para dejarla funcional.
6. Se realiza osteotomía medial de la barra orbitaria para remodelarla y corregir su angulación, fijándose con un injerto de hueso en la porción posterior.
7. En la parte lateral de la barra se respeta el complejo suturario pterional avanzándolo en forma conjunta con la barra; si fuese necesario, se colocan algunos puntos en hueso para mantener las suturas alineadas y funcionales y finalmente se realizan osteotomías radiadas en hueso parietal, atravesando la sutura coronal sin resección de la misma hasta la altura de la giba parietal, para modificar la restricción de crecimiento de la bóveda frontoparietal.

Se deja drenaje cerrado de silicón proyectado en las regiones posteriores en razón a que es el sitio de declive al estar el paciente en su postoperatorio en decúbito dorsal. Se exterioriza por contrabertura en la región retro auricular, fijándose el mismo y dejando jareta alrededor de la cual se cerrará al momento del retiro del drenaje. Éste queda a succión por las primeras cuatro a seis horas, lo que permitirá una plicatura de la gálea y la piel sobre el sitio quirúrgico con un control hemostático, posteriormente se deja el drenaje a gravedad y el drenaje se retira de 24 a 48 horas del postoperatorio.

El cierre del colgajo de piel se realiza siempre en dos planos: el plano profundo que será hemostático y a su vez soportará la tracción de la piel, lo que condicionará que el plano superficial no presente tensión y la cicatrización

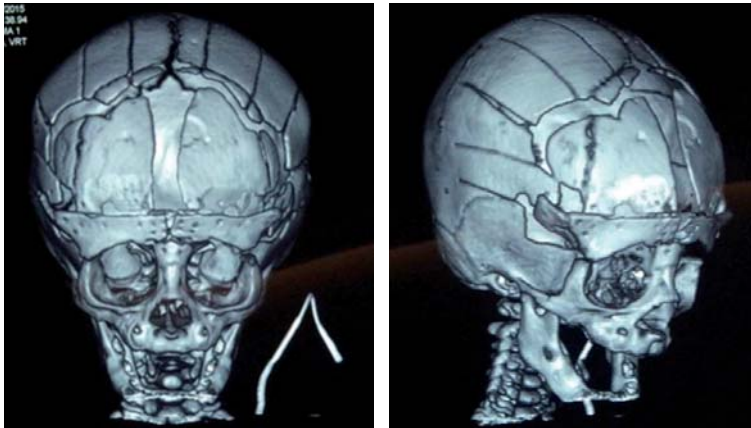


Figura 4. Tomografía craneal computarizada 3D de control postoperatorio. Izquierda: vista frontal. Derecha: vista oblicua.



Figura 5. Fotografía postoperatoria de control a un mes de la cirugía.



Figura 6. Mismo paciente a nueve meses de la cirugía y un año de edad.

sea lineal. Utilizamos suturas absorbibles como vicryl 4/0 no cortante para el plano profundo y monocryl 3/0 cortante para intradérmico. El tiempo quirúrgico es de 90 a 120 minutos.

Se coloca cianoacrilato sobre la herida, se deja con gasa delgada cubierta por un apósito impermeable, manteniéndola sellada por 72 horas.

Terminado el procedimiento el paciente pasa extubado a UTIP para control hemodinámico de 24 a 48 horas. Se inicia la vía oral después de cuatro a seis horas del postoperatorio y control tomográfico con reconstrucción en tercera dimensión dentro de las primeras 24 a 72 horas. Los pacientes son egresados del hospital al cuarto o quinto día postoperatorio.

En el control postoperatorio por consulta externa se toma fotografías, medidas del perímetro cefálico en forma mensual, valoración del neurodesarrollo, palpación del cráneo, radiografías simples de cráneo a los seis meses y EEG de control a los seis meses postoperatorio.

Las citas se programan una semana, cuatro semanas, tres meses, seis meses y anual hasta los 15 años de edad del paciente.

RESULTADOS

La técnica referida ha mostrado buenos resultados funcionales y estéticos. La remodelación del cráneo y cara es adecuada y la cicatriz se esconde fácilmente con el pelo y la morbimortalidad está ausente. No tenemos defectos de osificación ni vacío de la fosa temporal. El hipotelorismo se corrigió con el procedimiento.

El tiempo operatorio fue de 90 a 120 minutos, la estancia en UTIP 48 horas y el egreso hospitalario al quinto día postoperatorio.

El desarrollo postoperatorio y neurofisiológico de los niños fue con mejoría notable por la funcionalidad suturaria, que condiciona un crecimiento cerebral fisiológico y conlleva mejoría en diversos aspectos, como la irritabilidad del niño y mejor actividad e interacción con los padres.

Caso A

Niño de tres meses de edad con malformación craneal visible al nacimiento, caracterizada por cráneo en triángulo, sutura metópica palpable,

frente aplanada, hipotelorismo y sobre crecimiento parietal. Se le realizó la técnica referida. La remodelación frontal y corrección del hipotelorismo fue excelente, con mejoría notable de la irritabilidad y del reflujo gastroesofágico (*Figuras 1 a 6*).

Caso B

Niño de cuatro meses con malformación craneal visible al nacimiento con cráneo triangular, sutura metópica palpable y visible, frente aplanada, hipotelorismo, sobrecrecimiento parietal e irritabilidad. Se realizó la técnica referida con excelente remodelación frontal y corrección del hipotelorismo, así como mejoría de la irritabilidad (*Figuras 7 a 10*).



Figura 7. Trigonocefalia. Fotografías preoperatorias. Izquierda: vista basal. Derecha: vista coronal.

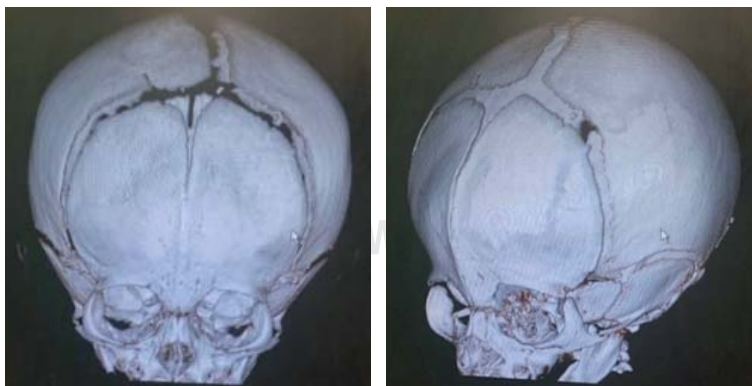


Figura 8. Tomografía craneal computarizada 3D preoperatoria. Izquierda: vista frontal. Derecha: vista oblicua.

DISCUSIÓN

El manejo multidisciplinario del paciente con trigonocefalia, la adecuada preparación preoperatoria, transoperatoria y postoperatoria con rutinas establecidas para el manejo del paciente de cirugía craneofacial ha contribuido a disminuir y prevenir las complicaciones.²⁷ Esto incluye la monitorización hemodinámica, renal y de temperatura, con la colocación de catéter venoso central (percutáneo o por venodisección), colocación de vía arterial, sonda urinaria, colchón térmico, capnografía, oximetría, etc., con un cuidadoso protocolo de asepsia y antisepsia y la limitación de entrada de personal a la sala operatoria.

La técnica utilizada respeta todo el complejo suturario coronal, sagital, lambdoideo y pterional.

No se colocan placas de fijación y el remodelamiento craneal final viene siendo originado por el latido y el crecimiento cerebral. El hipotelorismo en esta malformación no es real, sino aparente, por la posición que toman las órbitas. Al corregir el ángulo de la barra supraorbitaria se corrige este hipotelorismo sin necesidad de poner un injerto de aumento; el injerto que se utiliza sirve para fijar y reforzar la barra frontoorbitaria al corregir el angulamiento de la misma, usando un segmento del hueso resecado de la sutura estenosada para evitar el uso de miniplacas absorbibles. Las extensiones laterales de la barra frontoorbitaria donde se involucra en parte la sutura pterional se utilizan tanto para el avance lateral del techo orbitario como para evitar el vaciamiento temporal.

Los excelentes resultados quirúrgicos y la evolución de nuestros pacientes están dados porque con esta técnica se trabaja sobre la sutura afectada y se respeta las suturas no afectadas, remodelando en forma total la frente y la bóveda craneana. La cicatrización de la herida es satisfactoria y en gran parte se debe a la meticulosidad con la que se hace el cierre en dos planos y se evita dañar los folículos pilosos por electrocoagulación.

La cirugía logra la corrección total del defecto y con los pacientes menores se obtiene una remodelación ósea y crecimiento del cráneo armónico, al respetar su sistema suturario (*Figuras 11 a 13*).

El hipoteleorbitismo se corrige con la remodelación de la barra frontoorbitaria, los cantos permanecen insertados en su sitio ya que las osteotomías se hacen por arriba de la sutura nasofrontal y de la sutura frontoorbitaria, lo que hace pensar que el hipoteleorbitismo es aparente por la mala posición del reborde supraorbitario, que es el que da el epicanto aparente y no el verdadero.

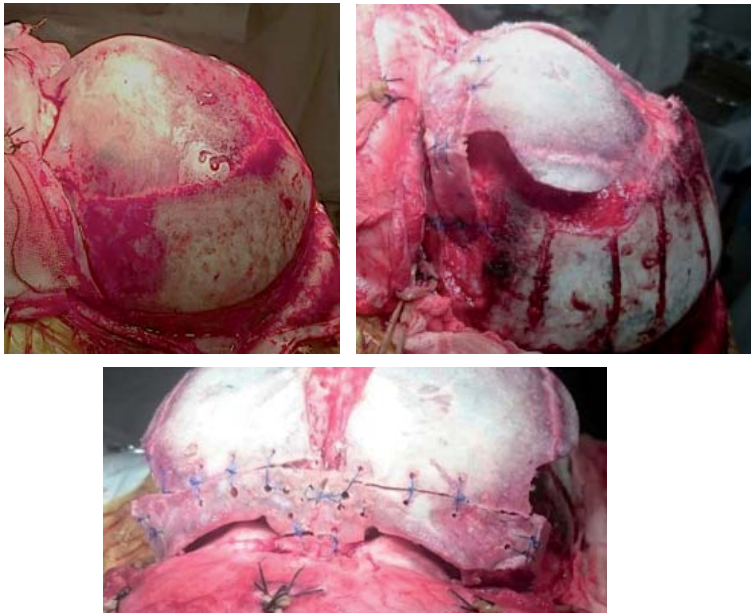


Figura 9. Fotografías transoperatorias. Arriba izquierda: disección subperióstica. Arriba derecha: montaje de la barra supraorbitaria y craneotomías frontales. Abajo: fijación de la barra frontal.

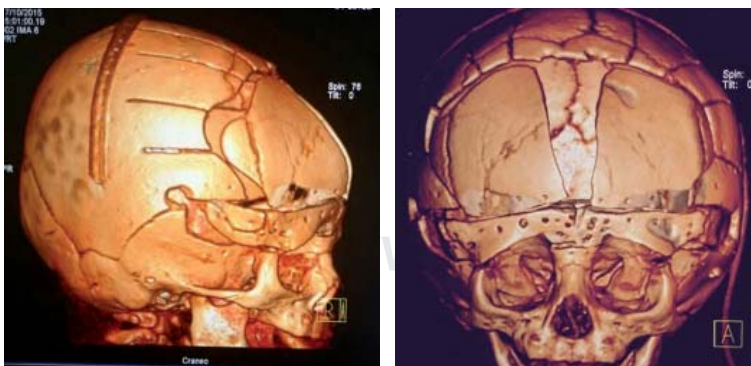


Figura 10. Tomografía craneal computarizada 3D de control post-remodelación frontoorbitaria con osteotomías radiadas. Izquierda: vista lateral. Derecha: vista frontal.

Si bien, el sangrado es una de los problemas más importantes de la remodelación craneal, con las maniobras referidas como infiltración subcutánea de lidocaína con epinefrina, la hemostasia cuidadosa durante todo el procedimiento y el control hemodinámico tanto transoperatorio como postoperatorio, nos han permitido tener resultados seguros y satisfactorios.

En el desarrollo neurológico hay que señalar la mejoría de la sintomatología de irritabilidad e hiperactividad, esto facilita a los padres la interacción con el bebé, que sin duda contribuye favoreciendo su desarrollo psiconeurológico. Los electroencefalogramas preoperatorios han mostrado trastornos en el área frontal en algunos pacientes, se mantienen en observación en el postoperatorio y no han requerido tratamiento coadyuvante.

Shimoji,²⁸ reporta mejoría en el desarrollo neurológico en 61 de sus 65 pacientes y mejoría en el flujo cerebral en el 95% de los mismos con la técnica de craneoplastia descompresiva del hueso frontal (confirmada por tomografía con emisión de fotones para flujo cerebral). Estos resultados apoyan al manejo quirúrgico implementado y en nuestra técnica donde se respetan los procesos suturarios, se evitan las recidivas, situación que con técnicas endoscópicas y con distractores óseos no dan descompresión inmediata y el uso de cascos de remodelación funcionan como compresión dirigida que finalmente no favorece la correcta irrigación cerebral.

Se ha descrito que cuando los pacientes tienen anomalías extracranéicas y cerebrales asociadas se incrementa el riesgo de retraso mental y psicopatologías en los pacientes con trigonocefalia. Hay aumento del trastorno de déficit de atención e hiperactividad, desorden de conducta, desorden de oposición desafiante y espectros de autismo,^{18,19} que no mejorarán con el procedimiento quirúrgico, por lo que es muy importante tener bien estudiados a los pacientes, ya que se tendrá en cuenta estos aspectos para el pronóstico.

El diagnóstico diferencial, como el síndrome de valproato de magnesio en el que el cráneo tiene forma de trigonocefalia, se debe detectar antes del procedimiento, ya que el daño cerebral que tiene estas formas no se recupera



Figura 11. Lactante de seis meses de edad con trigonocefalia. Izquierda: preoperatorio. Derecha: postoperatorio.



Figura 12. Mismo paciente en vista basal. Izquierda: preoperatorio. Derecha: postoperatorio.



Figura 13. Mismo paciente en vista coronal. Izquierda: preoperatorio. Derecha: postoperatorio.

con el procedimiento quirúrgico, o la mejoría es mínima, solamente se podría obtener un resultado estético si existiese un crecimiento del parénquima cerebral satisfactorio.

CONCLUSIONES

La técnica presentada da excelentes resultados en los pacientes menores de dos años, con corrección de la malformación; se evita el vaciamiento temporal y las infracorrecciones así como las recidivas, esto porque respeta las suturas sanas y al quitar la compresión cerebral permite un adecuado crecimiento cerebral que a su vez favorecerá el resultado del desarrollo craneal y facial. El hipotelorismo que es aparente, dado por la posición anormal del reborde supraorbitario, se corrige al rectificar la angulación de la barra supraorbitaria. El desarrollo psiconeurológico presenta mejoría tangible para los padres. Es importante identificar a los pacientes con malformaciones asociadas y los síndromes como el de valproato de magnesio, ya que el pronóstico del desarrollo psiconeurológico se ve afectado por éstos.

REFERENCIAS

1. van der Meulen J. Metopic synostosis. *Childs Nerv Syst* 2012; 28(9): 1359-1367.
2. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Le traitement des craniosténoses indications et techniques. *Neurochirurgie* 2006; 52: 264-291.
3. Vu HL, Panchal J, Parker EE, Levine NS, Francel P. The timing of physiologic closure of the metopic suture: a review of 159 patients using reconstructed 3D CT scans of the craniofacial region. *J Craniofac Surg* 2001; 12: 527-532.
4. Weinzweig J, Kirschner RE, Farley A, Reiss P, Hunter J, Whitaker LA et al. Metopic synostosis: defining the temporal sequence of normal suture fusion and differentiating it from synostosis on the basis of computed tomography images. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 1211-1218.
5. Czorny A. Mouvements des os de la base et dysmorphogénese du crâne. *Neurochirurgie* 2006; 52: 160-183.
6. Yee ST, Fearon JA, Gosain AK, Timbang MR, Papay FA, Doumit G. Classification and management of metopic craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 2015; 26: 1812-1817.
7. Greenberg BM, Scheider SJ. Trigonocephaly: surgical considerations and long term evaluation. *J Craniofac Surg* 2006; 17: 528-535.
8. Beckett JS, Chadha P, Persing JA, Steinbacher DM. Classification of trigonocephaly in metopic synostosis. *Plast Reconstr Surg* 2012; 130(3): 442e-447e.
9. Kweldam CF, van der Vlugt JJ, van der Meulen JJ. The incidence of craniosynostosis in the Netherlands,

- 1997-2007. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2011; 64: 583-588.
10. Renier D, Arnaud A, Marchac D. Classification des cranioesténoses. *Neurochirurgie* 2006; 52: 200-227.
 11. Chico F. Craneostenosis I. Bases biológicas y análisis de las craneostenosis no sindrómicas. *Bol Med Hosp Infantil Mex* 2011; 68(5): 333-348.
 12. 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.
 13. Lajeunie E, Le Merrer M, Marchac D, Renier D. Syndromal and nonsyndromal primary trigonocephaly: analysis of a series of 237 patients. *Am J Med Genet* 1998; 75(2): 211-215.
 14. Lajeunie E, Barcik U, Thorne JA, El Ghouzzi V, Bourgeois M, Renier D. Cranyosinostosis and fetal exposure to sodium valproate. *J Neurosurg* 2001; 95(5): 778-782.
 15. Renier D, Merrer M LE, Arnaud E, Marchac D. Étiologie des cranioesténoses. *Neurochirurgie* 2006; 52: 228-237.
 16. Fearon JA. Evidence-based medicine: craniosynostosis. *PRSJ* 2014; 133(5): 1261-1275.
 17. Dhellemmes P, Pellerin P, Lalejune JP, Lepoutre F. Surgical treatment of trigonocephaly. Experience with 30 cases. *Child's Nerv Syst* 1986; 2: 228-232.
 18. van der Vlugt JJ, van der Meulen JJ, Creemers HE, Verhulst FC, Hovius SE, Okkerse JM. Cognitive and behavioral functioning in 82 patients with trigonocephaly. *Plast Reconstr Surg* 2012; 130: 885-892.
 19. Bottero L, Lalejune E, Arnaud E, Marchac D, Renier D. Functional outcome after surgery for trigonocephaly. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102(4): 952-958.
 20. Shillito J, Matson DD. The craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 1968; 41: 829-853.
 21. Fearon JA, Kolar JC, Munro IR. Trigonocephaly-associated hypotelorism: is treatment necessary? *Plast Reconstr Surg* 1990; 85: 853-858.
 22. van der Meulen JJ, Nazir PR, Mathijssen IM, van Adrichem LN, Ongkosuwito E, Stolk-Liefferink SA et al. Bitemporal depressions after cranioplasty for trigonocephaly: a long-term evaluation of (supra) orbital growth in 92 patients. *J Craniofac Surg* 2008; 19: 72-79.
 23. Marchac D. Radical forehead remodeling for craniosynostosis. *Plast Recons Surg* 1978; 61: 823-835.
 24. Havlik RJ, Azurin DJ, Barlett SP, Whitaker LA. Analysis and treatment of severe trigonocephaly. *Plast Reconstr Surg* 1998; 103: 381-390.
 25. Hinojosa J, Esparza J, García-Recuerdo I, Romance A. Remodelación fronto-orbitaria endoscópicamente asistida en la trigonocefalia. *Cir Pediatr* 2007; 20: 33-38.
 26. Hashim PW, Patel A, Yang JF, Travieso R, Terner J, Lossee JE et al. The effects of whole-vault cranioplasty versus strip craniectomy on long-term neuropsychological outcomes in sagittal craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2014; 134: 491-501.
 27. Di Rocco F, Arnaud E, Marchac D, Vrgnaud E, Baugnon T, Vecchioni A et al. Anterior fronto-orbital remodeling for trigonocephaly. *Child Nerv Syst* 2012; 28: 1369-1373.
 28. Shimoji T, Shimabukuri S, Sugama S, Ochai Y. Mild trigonocephaly with clinical symptoms: analysis of surgical results in 65 patients. *Child Nervous System* 2002; 18: 215-224.

Correspondencia:

Dr. Luis Felipe Gordillo Domínguez

Puente de Piedra Núm. 150,
Torre 3, Consultorio 723,
Col. Toriello Guerra, 14050,
Delegación Tlalpan, México, D.F.
Tel: 5554246880
E-mail: gordillonqx62@hotmail.com