



Escafocefalia: descripción de la técnica quirúrgica y revisión de la literatura de las opciones en el manejo neuroquirúrgico

Carlos Delgado Hernández,* Rafael Mendizábal Guerra,* Juan Antonio Muñoz Bellizzia,* Julio César Soto Barraza,* Arturo Ayala Arcipreste,* Rubén Acosta Garcés,* Gervith Reyes Soto,* Moisés Jiménez Jiménez*

RESUMEN

La cranosinostosis consiste en la fusión prematura de las suturas del cráneo y, junto con otras anomalías, constituye un síndrome. Son patologías de etiología y patogenia heterogénea. Se conocen más de 90 síndromes de cranosinostosis sin incluir las cranosinostosis ocasionales, ni las secundarias. El diagnóstico es clínico radiológico y la prevalencia al nacimiento de todos los tipos de cranosinostosis es de 343 por un millón. La sinostosis de la sutura sagital es la más frecuente seguida por la coronal. La fusión prematura de las suturas metópica y lambdoidea es menos frecuente y los casos de cranosinostosis aislada son esporádicos. En el caso de las sindromáticas, pueden ser mutaciones frescas o de transmisión autosómica dominante. La aparición de cranosinostosis en la descendencia se encuentra relacionada con edad paterna avanzada. En este trabajo se hará una revisión de la cranosinostosis más frecuente que es la escafocefalia/dolicocefalia, insistiendo en las diferentes alternativas en el manejo quirúrgico y se describirá detalladamente la técnica quirúrgica que utilizamos. Se presenta esta revisión por la importancia del diagnóstico preciso de los mismos, ya que de ello dependen el tratamiento y manejo de los pacientes, así como la realización de un asesoramiento genético sobre las posibles complicaciones como: retraso mental, malformaciones cardíacas (dependiendo del síndrome) y del riesgo de recurrencia en la familia.

Palabras clave: Cranosinostosis, escafocefalia, dolicocefalia, cranioestenosis, tratamiento quirúrgico.

ABSTRACT

Craniosynostosis is a disorder of the skull shape caused by a premature fusion of the sutures. Together with other anomalies, it constitutes a syndrome. Craniosynostosis is a pathology of heterogenic etiology. There are more than 90 syndromes of cranosynostosis known, excluding the occasional and secondary cranosynostosis. The diagnosis is made clinically and radiologically and the prevalence of all types is 343 per million of newborns. The most frequent synostosis is the fusion of the sagittal suture followed by the fusion of the coronal. The premature fusion of the metopic and lambdoid sutures is less frequent. Cases of isolated cranosynostosis are sporadic. Craniosynostosis in the offspring is related to father's old age. In this paper, we will make a revision of the literature in the different alternatives in the surgical management, and we will describe our surgical technique, with detail in the surgical procedure, of the most common type of cranosynostosis, escaphocephaly/dolicocephaly. This revision is because of the importance of a precise diagnosis, since patient handling and treatment depend on it. It is also important in order to provide proper genetic counseling about the possible complications such as mental retardation, cardiac malformations and others (depending on the syndrome) and to inform the risk of recurrence in the family.

Key words: Craniosynostosis, scaphocephaly, dolichocephaly, cranioestenosis, surgical treatment.

INTRODUCCIÓN

La cranosinostosis consiste en el cierre prematuro de las suturas del cráneo, de etiología y patogenia heterogénea, y diagnóstico clínico radiológico, con una prevalencia al nacimiento de todos los tipos de 10-16 por cada cien mil nacimientos en EUA, 4 por cada cien mil nacimien-

tos en Inglaterra.¹ El término cranioestenosis describe con mayor precisión el cierre prematuro de una sutura; sin embargo, el término cranosinostosis es el término utilizado con mayor frecuencia en la literatura mundial. La fusión de la sutura sagital es la más frecuente, seguida de la coronal, metópica y lambdoidea.^{2,3} La forma de la cabeza depende de la sutura que esté fusionada y del momento durante el desarrollo del feto en que se produjo la unión. Las craneosinostosis se pueden presentar en forma aislada o asociadas a otras anomalías constituyéndose así en un

* Servicio de Neurocirugía, Hospital Juárez de México.

síndrome. Se conocen más de 90 síndromes de craniosinostosis sin incluir los ocasionales y los de origen secundario.⁴ Los casos de craniosinostosis aislada son esporádicos. Las sindromáticas tienen un patrón de herencia autosómico dominante, la mayoría de penetrancia completa y con una alta frecuencia de mutaciones frescas relacionadas con la edad paterna avanzada.⁵ En el caso de la craniosinostosis familiar, puede estar afectada la misma o diferentes suturas en los distintos miembros de la familia.

Con base en su etiología, las craniosinostosis se clasifican en dos grupos: cranoestenosis primaria, cuando se desconoce la etiología; y cranoestenosis secundaria, cuando ésta forma parte de las manifestaciones de alguna alteración subyacente de origen metabólico, hematológico, farmacológico o algunas alteraciones estructurales como: microcefalia, hidrocefalia con sistema hiperfuncional, encefalocele y holoprosencefalia. Esta clasificación es para las craniosinostosis que no se relacionan con algún síndrome, también llamadas no sindromáticas.⁶

Las bases patológicas para las craniosinostosis no sindromáticas involucran factores mecánicos y alteraciones en la producción de algunos factores de inhibición, así como algunas proteínas que se han relacionado con este trastorno. Uno de los factores mecánicos propuestos es la restricción intrauterina, ya sea por mal posición fetal o por oligodramnios. Los factores que se han relacionado con la presencia de fusión prematura son: el factor de crecimiento fibroblástico y el factor de transcripción Homebox. Las proteínas relacionadas son la proteína ósea morfogénica y la Sonic Hedgehog. En estudios recientes se ha propuesto que la duramadre envía señales de inhibición para mantener abiertas las suturas, a través de un factor inhibitorio no identificado.⁶⁻⁹

El diagnóstico es clínico, con la presencia de malformación del cráneo característica de la sutura o suturas afectadas, engrosamiento palpable de las mismas. El diagnóstico se complementa con estudios de imagen: radiografías simples de cráneo, donde se observa la patencia o no de alguna sutura, y en casos donde exista duda o que se asocien más de una sutura afectada es recomendado realizar un estudio tomográfico con reconstrucción de tercera dimensión de la estructura ósea craneal.¹⁰ El tratamiento es quirúrgico con dos objetivos: prevenir alteraciones cognitivas/retraso mental y el aspecto estético del paciente.

La escafocefalia (AKA dolicocefalia) es un cierre temprano de la fusión de la sutura sagital. La sutura va de adelante hacia atrás, limitada 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 cual se le denomina dolicocefalia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Los casos revisados corresponden a un paciente manejado en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Juárez de México y el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital "La Raza" del Instituto Mexicano de Seguro Social, con revisión completa de los datos de los pacientes obtenidos del expediente clínico. La revisión bibliográfica se realizó en diferentes bases de datos por medio de Internet: Medline, Pubmed, Ovid, entre otras fuentes. Fotografías transquirúrgicas tomadas con cámara digital Lumix Panasonic modelo DMC-FX9. Realizando búsqueda con palabras clave: craniosinostosis, escafocefalia, dolicocefalia, cranoestenosis, tratamiento quirúrgico.

RESULTADOS

Paciente

Con fines de describir la técnica reportamos un caso de un paciente femenino de siete meses de edad con el diagnóstico de escafocefalia.

Criterios quirúrgicos

Se considera candidato de corrección quirúrgica a todo paciente con craniosinostosis en edad entre tres y hasta 12 meses como rango ideal, y de 12 hasta los 18 meses como un rango donde se debe de evaluar riesgo y beneficio de la cirugía. En nuestra experiencia los mejores resultados son entre los tres y seis meses de edad. El objetivo de la cirugía es mejorar el aspecto estético de las malformación craneal y facial, así como prevenir déficit cognitivos asociados a esta patología.

Descripción de la técnica quirúrgica

Paciente de sexo femenino, de siete meses de edad, que consulta por malformación craneal, cráneo con alargamiento antero-posterior y diámetro biparietal disminuido (Figura 1). La niña es el producto del segundo embarazo de una pareja joven, no consanguínea. No hay antecedentes familiares, no hay antecedentes patológicos del embarazo actual, ni de ingestión de medicamentos. Neurológicamente íntegro.

Se posicionó al paciente en posición prono modificada con ligera extensión de la cabeza, con almohadilla por debajo de la región torácica como soporte (Figura 2), lo



Figura 1. Cráneo con alargamiento antero posterior.



Figura 4. Disección y retiro del colgajo óseo.



Figura 2. Posición prono modificada con ligera extensión de la cabeza.



Figura 5. Vista de la zona diseccionada.



Figura 3. Vista de incisión biparietal estándar.



Figura 6. Cortes de relajación a nivel parietotemporal.

cual facilitó una exposición de manera anterior hasta bregma y de manera posterior hasta lambda, prácticamente todo el vertex.

Se realizó una incisión biparietal estándar, justo a una distancia media entre bregma y lambda, justo por arriba de la pina; se infiltró con epinefrina 1:400,000, con disección por planos respetando el periostio, con el objetivo de minimizar el sangrado transquirúrgico (Figura 3).

Se realizó el marcaje de la craniectomía, tomando como límite anterior a bregma y de límite posterior a lambda, resecando ambas, de manera lateral se resecó de 3-4 cm de la línea media; se inició con un trepano a 1-2 cm de línea media cerca de lambda y anteriormente cerca de bregma, con cuidado especial en la disección sobre el seno sagital. Se retiró en una sola unidad el colgajo óseo (Figuras 4 y 5).

Finalmente realizamos cortes de relajación a nivel perietotemporal, esto para favorecer la remodelación del diámetro biparietal, el cual se encontró disminuido en las fusiones de la sutura sagital (Figura 6). Se aplicaron agentes hemostáticos y se cerró galea con vicryl 3-0 y piel con nylon 4-0 o grapas metálicas; se colocó drenaje subgaleal de 1/8, teniendo cuidado de que no se posicionara sobre el seno sagital, por el riesgo de lesión del mismo al retirar drenaje.

DISCUSIÓN

Uno de los primeros reportes de craniosinostosis fue encontrado en los textos de Hipócrates, Galeno y Celsus, los cuales describían anormalidades en el desarrollo del cráneo, sin describir ningún tipo de manejo. Existiendo publicaciones aisladas desde entonces, hasta en 1839, Sommerring; 1846, Hyrtl; 1851, Virchow; 1860, Baer; 1862, Welcher; donde describen nuevamente esta patología y la denominan, de acuerdo con la forma, haciendo los primeros reportes de la escafocefalia, dolicocefalia, clinocefalia y trigonocefalia como variedades de craniosinostosis. Pero es hasta en 1890 cuando Odilon Lannelongue reportó el primer caso de reparación quirúrgica de una dolicocefalia, seguido un par de años después por Lane, 1892, quien reportó casos de reparación exitosa.¹¹⁻¹³

Desde entonces se han reportado muchas variedades de técnicas en el manejo quirúrgico de estos pacientes, que van desde sólo resección de la sutura afectada, hasta craniectomías totales, y como adición reciente es la suturectomía por vía endoscópica, éstas con resultados variables (Cuadro 1).^{2,11,18}

La edad que consideramos la más adecuada para la reparación de las craniosinostosis es desde los tres hasta los 12 meses, con un rango de hasta los 18 meses, de ma-

Cuadro 1. Cronología de procedimientos.

1968	Shillite	Suturectomía
1978	Jane	Procedimiento Pi
1982	Epstein	Calvariectomía total
1986	Olds	Craniectomía extendida
1988	Kaiser	Craniectomía linear, extendida y total
1991	Marsh	Reconstrucción subtotal con calvariectomía
1995	Kanev	Procedimiento Pi modificado con cortes laterales
1996	Boop	Suturectomía con reconstrucción calvaria
1997	Maugans	Suturectomía con reconstrucción total

nera ideal entre los seis y nueve meses de edad. Hay que tomar en cuenta algunos factores e individualizar cada paciente, como la presencia o no de un cráneo hipertensivo.^{19,20}

La primera cirugía correctiva de la escafocefalia la publicó Lannelongue en 1890, donde reportó liberación de la sutura sagital, con malos resultados. Dos años después Lane publicó otro caso de dolicocefalia, en el cual realizó una suturectomía, así también Faber y Towne publicaron técnicas donde realizaban craniectomías más extensas; sin embargo, durante esta época el enfoque quirúrgico era principalmente evitar el deterioro cognitivo del paciente. En 1960 Tessier y Rougerie empezaron a enfatizar el aspecto cosmético de estos pacientes. Desde entonces se han reportado diferentes técnicas, sin existir un estándar para el manejo quirúrgico de estos pacientes, así como ausencia de resultados posquirúrgicos a largo plazo de estas técnicas.^{19,20,21}

En este escrito se describe la técnica utilizada en nuestras instituciones, la cual involucra una craniectomía que abarca bregma y lambda, así como 3-4 cm laterales a la línea media, agregándose cortes de relajación a los huesos perietales y temporales, existen técnicas similares reportadas en la literatura, McLone reportó una técnica similar.

Consideración especial se debe tomar en cuenta en caso de una fusión localizada, ya sea en la región anterior o posterior de la sutura sagital (batocefalia), en las cuales se debe enfocar hacia la porción más afectada, ya sea anterior o posterior. En caso de la batocefalia anterior realizamos el mismo procedimiento descrito anteriormente para reparar la fusión de la sutura sagital, agregándole cortes de relajación sobre la región de compensación, en este caso el frontal, incluso en algunos casos requiere un moldeamiento a través de una craniotomía.^{20,22,23}

Los resultados de estos pacientes son buenos, con una mortalidad mínima y con resultado estético excelente.^{19,20,24}



REFERENCIAS

1. Keating RF. Craniostenosis. Diagnosis and management in the new millennium. *Pediatr Ann* 1997; 26: 600-12.
2. Shillito JJ, Matson DD. Craniostenosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 1968; 41: 829-53.
3. Hunter AG, Rudd NL. Craniostenosis: I. Sagittal synostosis: Its genetics and associated clinical findings in 214 patients 214 patients who lacked involvement of the coronal suture. *Teratology* 1976; 14: 185-93.
4. Gorlin RJ, Cohen M, Levin LS. Syndromes of the head and the neck. 3rd Ed. USA: Oxford University Press; 1990, p. 14-5.
5. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5th Ed. USA: Ed. W.B. Saunders Company; 1997, p. 412-31.
6. Cohen MMJ. Etiopathogenesis of craniostenosis. *Neurosurg Clin North Am* 1991; 2: 507-13.
7. Mathijssen LM, Vaandrager JM, van der Meulen JC, et al. The role of bone center in the pathogenesis of craniostenosis: an embryologic approach using CT measurements in isolated craniostenosis and Apert and Crouzon syndromes. *Plast Reconstr Surg* 1996; 98: 17.
8. Koskinen-Moffet L, Moffet BC. Sutures and intrauterine deformation. In: Edgerton MT, Jane JA (eds.). *Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniostenosis*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1989, p. 96-106.
9. Winograd JM, Im MJ, Vander KC. Osteoblastic and osteoclastic activation in coronal sutures undergoing fusion ex vivo. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100: 1103-12.
10. McLone D. *Pediatric Neurosurgery*. 4th Ed. USA: W.B. Saunders; 2001, p. 348.
11. Epstein N, Epstein F, Newman G. Total vertex craniectomy for the treatment of sacrocephaly. *Child Brain* 1982; 9: 309-16.
12. Olds MV, Storrs B, Walker ML. Surgical treatment of sagittal synostosis. *Neurosurgery* 1986; 18: 345-7.
13. Kaiser G. Sagittal synostosis-its clinical significance and the results of three different methods of craniectomy. *Childs Nerv Syst* 1988; 4: 223-30.
14. Jane JA, Edgerton MT, Futrell JW, Park TS. Immediate correction of sagittal synostosis. *J Neurosurg* 1978; 49: 705-10.
15. Marsh JL, Jenny A, Galic M, et al. Surgical management of sagittal synostosis: a quantitative evaluation of two techniques. *Neurosurg Clin North Am* 1991; 2: 629-40.
16. Kanev PM, Lo AK. Surgical correction of sagittal craniostenosis: Complications of the Pi procedure. *J Craniofac Surg* 1995; 6: 98-102.
17. Boop FA, Shewmake K, Chadduck WM. Synostectomy versus complex cranioplasty for the treatment of sagittal synostosis. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 371-5.
18. Maugans TA, McComb JG, Levy ML. Surgical management of sagittal synostosis-a comparative analysis of strip craniectomy and calvarial vault remodeling. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 137-48.
19. McLone D, Marlin AE. *Pediatric Neurosurgery*. 4th Ed. USA: W.B. Saunders Company; 2001, p. 345-61.
20. Jane JA, Lin KY, Jane JA. Sagittal synostosis. *Neurosurg Focus* 2000; 9(3): E3.
21. Pensler JM, Ciletti SJ, Tomita T. Late correction of surgical synostosis in children. *Plast Reconstr Surg* 1996; 97: 1362-7.
22. Currarino G, Silverman FN. Orbital hypotelorism arrhinencephaly and trigonocephaly. *Radiology* 1960; 74: 206-17.
23. Collmann H, Sorensen N, Krauss J. Consensus: Trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 664-8.
24. Matson DD. Craniostenosis. In: *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. 2nd Ed. Springfield IL: Charles C. Thomas; 1969, p. 128.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Carlos Delgado Hernández
Servicio de Neurocirugía
Hospital Juárez de México
Av. Instituto Politécnico Nacional 5160
Col. Magdalena de las Salinas
C.P. 07760, México, D.F.
Tel.: (55) 1378-3350
Correo electrónico: neurodelgado@hotmail.com