



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

Carlos Delgado Hernández,* Rafael Mendizábal Guerra,* Martha Azucena Delgado Ochoa,* Juan Antonio Muñoz Bellizzia,* Moisés Jiménez Jiménez,* Alejandro Monroy Sosa,* Gervith Reyes Soto*

RESUMEN

La craneosinostosis 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 craneosinostosis sin incluir las craneosinostosis ocasionales, ni las secundarias. El diagnóstico es clínico radiológico y la prevalencia al nacimiento de todos los tipos de craneosinostosis es de 10-16 por cada 100,000 nacimientos en EUA. La sinostosis de la sutura coronal se encuentra dentro de las más frecuentes, debido a que en este tipo de malformación craneal no sólo se afecta la sutura coronal, sino otras suturas del cráneo y del macizo facial, por lo tanto, el tratamiento quirúrgico debe estar dirigido a corregir todas las sinostosis presentes, con el objetivo de ofrecerle al paciente un mejor resultado estético a corto y largo plazos. En este trabajo se hará una revisión en la plagiocefalia anterior y se describirá la técnica quirúrgica que utilizamos de manera detallada. 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: Craneosinostosis, plagiocefalia, estenosis de la sutura coronal, craneoestenosis, 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 pathology of heterogenic etiology. There are more than 90 syndromes of craniosynostosis known, excluding the occasional and secondary craniosynostosis. The diagnosis is made clinically and radiologically and the prevalence of all types is 10-16 for every 100,000 new born in the EUA. 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 craniosynostosis are sporadic. Craniosynostosis in the offspring is related to father's old age. In this paper, we will make a revision of anterior plagiocephaly with principal focus in the surgical technique, with detail in the surgical procedure. 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, plagiocephaly, coronal suture stenosis, cranioestenosis, surgical treatment.

INTRODUCCIÓN

La craneosinostosis 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 100,000 nacimientos en EUA, cuatro por cada 100,000 nacimientos en Inglaterra.¹ El término craneoestenosis des-

cribe con mayor precisión el cierre prematuro de una sutura; sin embargo, el término craneosinostosis 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 síndrome. Se conocen más de 90 síndromes de craneosinostosis sin incluir los ocasionales y los de origen secundario.⁴ Los casos de craneosinostosis aislada son esporádi-

* Servicio de Neurocirugía, Hospital Juárez de México.



cos. Las sindrómicas 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 craneosinostosis familiar, puede estar afectada la misma o diferentes suturas en los distintos miembros de la familia.

Con base en su etiología, las craneosinostosis se clasifican en dos grupos de craneosinostosis: primaria, cuando se desconoce etiología y secundaria cuando 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 craneosinostosis que no se relacionan con algún síndrome, también llamadas no sindrómicas.⁶

Las bases patológicas para las craneosinostosis no sindrómicas 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 malposición fetal o por oligohidramnios. 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 observan las características de las suturas craneales (si están o no fusionadas), 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.

El término plagiocefalia proviene del griego *plagios*, que significa oblicuo; Virchow lo utilizó para señalar una variedad de craneosinostosis en la que el cráneo asimétrico tomaba aspecto oblicuo, pero a través de los años éste ha sido objeto de continuas discusiones y se han propuesto varias clasificaciones. Actualmente se aceptan tres formas: plagiocefalia frontal compensatoria, que ocurre cuando se produce una fusión prematura de la sutura lambdoidea contralateral, plagiocefalia frontal deformacional secundaria a

fuerzas compresivas externas que actúan en el útero, al nacimiento o en el periodo posnatal, que es el resultado de la sinostosis en una hemisutura coronal y a la que nos referimos en este trabajo.⁸⁻¹¹

MATERIAL Y MÉTODOS

El caso revisado corresponde a un paciente manejado en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Juárez de México, con revisión completa de los datos del paciente 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: craneosinostosis, plagiocefalia anterior, sutura coronal, craneostenosis, tratamiento quirúrgico.

RESULTADOS

Paciente

Con fines de describir la técnica reportamos un caso de un paciente masculino de un año y dos meses de edad, el cual presentaba fusión prematura de la sutura coronal del lado izquierdo.

Criterios quirúrgicos

Se considera candidato de corrección quirúrgica a todo paciente con craneosinostosis 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 la malformación craneal y facial, así como prevenir déficit cognitivos asociados a esta patología.

Caso clínico y técnica quirúrgica

Paciente de sexo masculino, de 14 meses de edad, que consultó por malformación craneal, cráneo con aplanamiento frontal izquierdo, con compensación frontal contralateral, aplanamiento de cigoma ipsilateral, y la presencia de ojo en "Harlequin" o en "Mefistófeles" (Figura 1). El niño es el producto del primer embarazo de una pareja joven, no consanguínea. No hay antecedentes familiares, no hay antecedentes patológicos del embarazo, ni de ingestión de medicamentos. Neurológicamente íntegro.



Figura 1. Aspecto del paciente con malformación craneal: aplanamiento frontal izquierdo, con compensación frontal contra lateral, aplanamiento de cigoma ipsilateral y presencia de ojo en "Harlequin".



Figura 2. Posición en decúbito dorsal con ligera flexión de la cabeza.

Técnica quirúrgica

Se posiciona al paciente en posición decúbito dorsal con ligera flexión de la cabeza (Figura 2), lo cual facilita una exposición de manera anterior hasta el reborde supraorbitario y de manera dorsal hasta 2 cm por detrás de la sutura coronal.

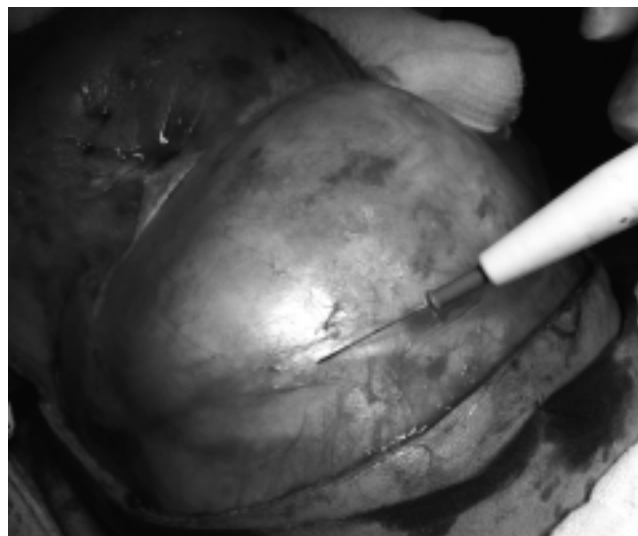


Figura 3. Incisión bicoronal estándar a 1-2 cm por detrás de la sutura coronal.

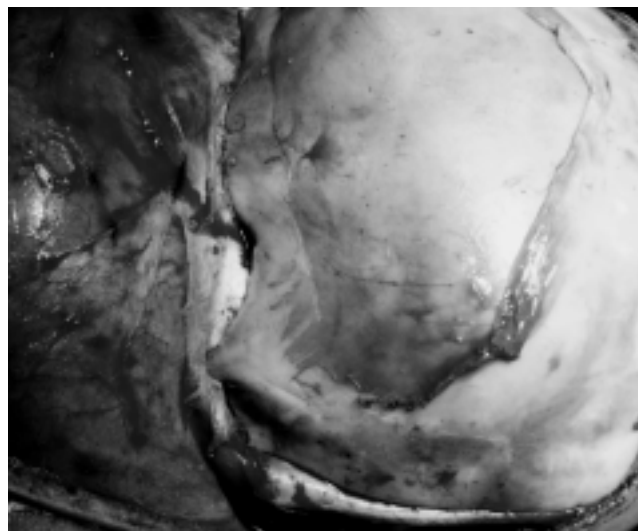


Figura 4. Descubrimiento del reborde supraorbitario ipsilateral a la sutura fusionada, con exposición de la sutura frontocigomática.

Se realiza una incisión bicoronal estándar, justo a 1-2 cm por detrás de la sutura coronal, justo por arriba del trago, se infiltra con epinefrina 1:400,000, con disección por planos respetando el periostio, con el objetivo de minimizar el sangrado transquirúrgico (Figura 3). Se disecciona de manera anterior hasta descubrir el reborde supraorbitario ipsilateral a la sutura fusionada, con exposición de la sutura frontocigomática y con desplazamiento del músculo temporal de 2 cm aproximadamente (Figura 4).



Se realiza el marcaje de la craniectomía, tomando como límite anterior 1 cm por arriba del reborde orbitario y de límite posterior a 1-2 cm por detrás de la sutura coronal, de manera bilateral, reseca ambas suturas coronales, de manera lateral se reseca de 1-2 cm por debajo de la inserción del músculo temporal del lado afectado, y de lado contralateral por arriba de la inserción del músculo temporal. Se colocan 10 trépanos, tres de manera lateral y dos a 1 cm de la línea media, de manera bilateral, retirando en una sola pieza el colgajo cutáneo (Figuras 5-7).

Se procede con la remodelación del ala menor del esfenoides de manera ipsilateral, para posteriormente realizar

tres cortes en la porción lateral de la órbita: uno a 1 cm de la apófisis orbitaria externa, otro en la sutura frontocigomática y el último a 2 cm anteroposterior del techo orbitario, con el fin de realizar el avance orbitario de lado afectado (Figura 8). Se realiza colocación de injerto óseo para realizar avance orbitario (Figura 9), y se fija con una miniplaca absorbible (Figura 10). Una opción en caso de no contar con miniplacas es fijar avance con suturas absorbibles.

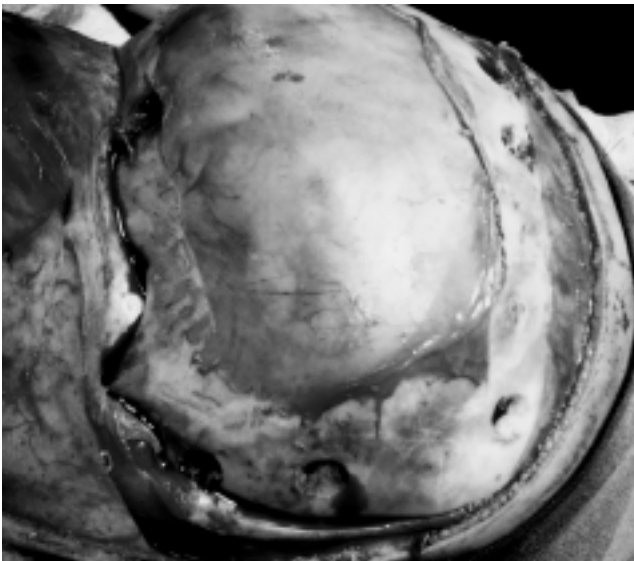


Figura 5. Marcaje de la craniectomía.

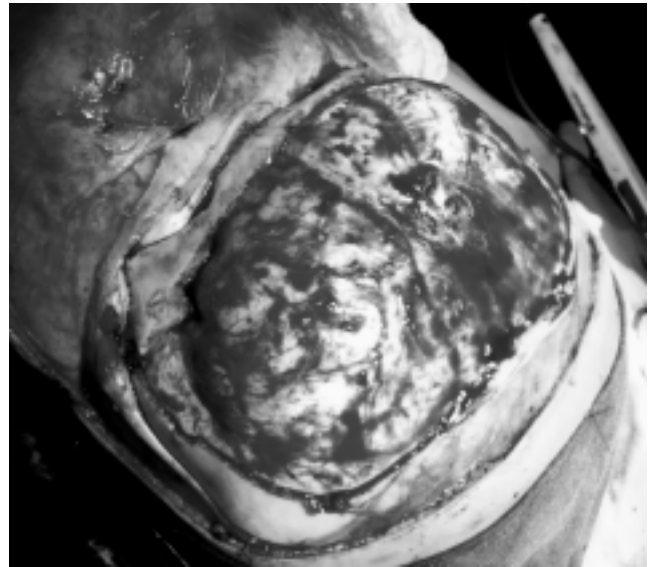


Figura 7. Aspecto del cráneo tras resección del colgajo cutáneo.

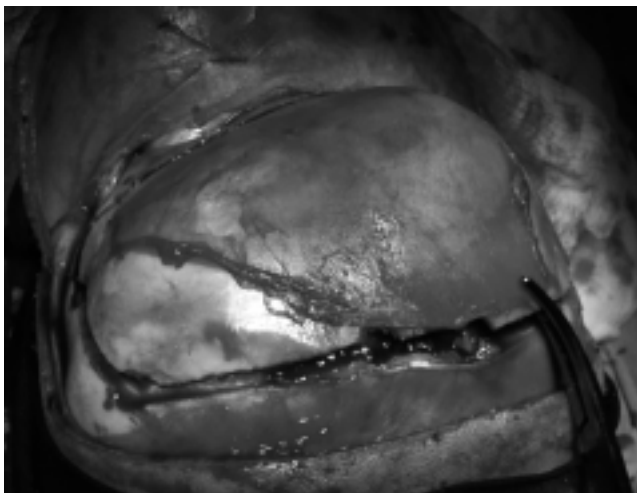


Figura 6. Resección de ambas suturas coronales.

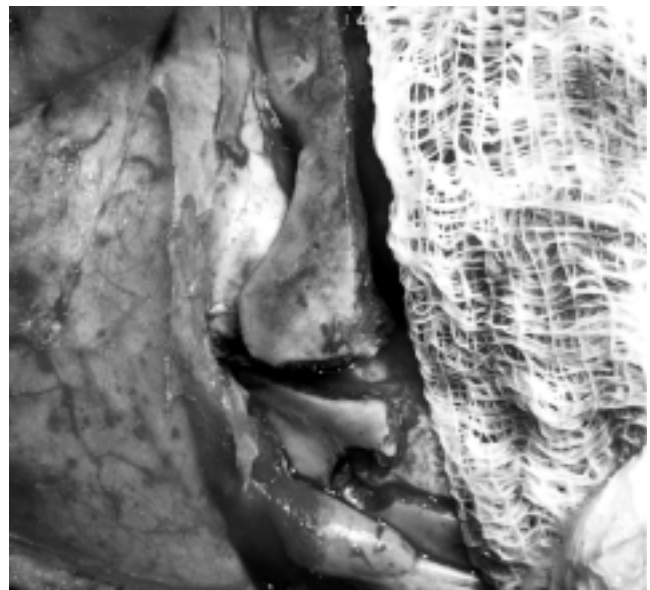


Figura 8. Remodelación del ala menor del esfenoides de manera ipsilateral.



Figura 9. Injerto óseo colocado.



Figura 11. Injertos óseos colocados sobre reborde supraorbitario afectado y región frontal contralateral.

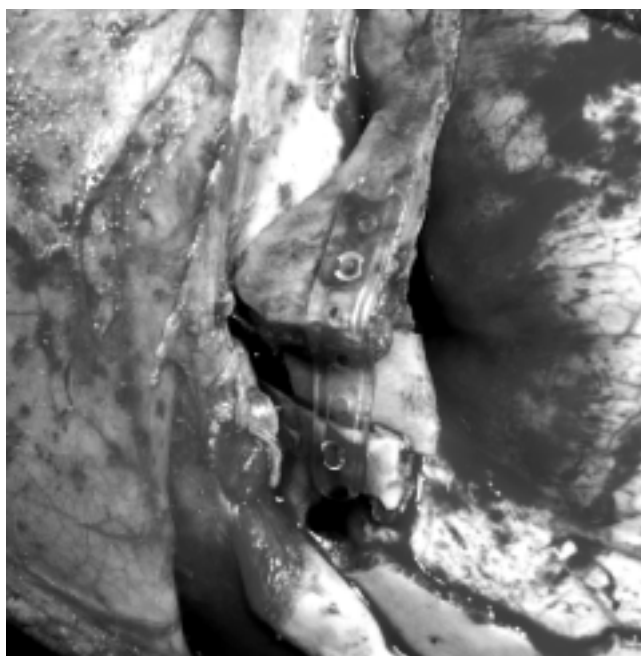


Figura 10. Suturas absorbibles.

Para finalizar, se coloca injerto óseo de 1 x 2 cm sobre el reborde supraorbitario afectado, con el fin de mejorar el aspecto estético, y otro injerto de 3 x 4 cm en la región frontal contralateral (Figura 11).

Se aplican agentes hemostáticos y se cierra gálea con Vicryl 3-0 y piel con nylon 4-0 o grapas metálicas; se coloca drenaje subgaleal de 1/8, teniendo cuidado de que no se posicione sobre el seno sagital, por el riesgo de lesión del mismo al retirar drenaje.

DISCUSIÓN

La plagiocefalia consiste en el cierre unilateral de una de las suturas coronales. Bruneteau y Mulliken dividieron esta malformación en tres subtipos: deformacional, compensadora y sinostótica. La primera se debe a un trauma de parto o bien a fuerzas intrauterinas. La variante compensadora se debe al cierre de la sutura lambdoidea, que secundariamente produce una deformidad del cráneo anterior. Finalmente, el subtipo sinostótico corresponde al cierre de una de las suturas coronales. Se presenta clínicamente como una deformidad bifrontal, puesto que mientras en el lado de la sinostosis el desarrollo del hueso frontal se encuentra impedido, en el lado opuesto se observa una prominencia por la redirección de los vectores de crecimiento hacia ese lado. Desde el punto de vista de las alteraciones en la base craneana, la sinostosis produce un levantamiento a nivel del ala del esfenoides, lo que junto al frontal poco desarrollado, lleva a alteraciones en la capacidad de la caja craneana. Por un lado, hay falta de desarrollo de la fosa anterior y, por otro, protrusión en la fosa temporal, ambos en el lado de la sutura fusionada. Finalmente estas alteraciones, tanto las de la calota, como las de la base del cráneo, generan una asimetría facial por deformidad en la órbita ipsilateral, que se presenta más pequeña con desviación del tabique y la raíz de la nariz hacia el lado de la sutura con sinostosis. El tratamiento consiste en la remodelación del frontal, que incluya la sutura comprometida y avance desde el reborde superoexterno orbitario ipsilateral hacia la sutura.¹²⁻¹⁶



En nuestro hospital nosotros realizamos una craniectomía frontal, así como avance orbitario del lado de la sinostosis, con esto se corrige la mayor parte de las suturas afectadas, sabemos que no sólo se afecta la sutura coronal, generalmente se afectan otras suturas de cráneo y hueso maxilofacial. Fijamos el avance orbitario con placas absorbibles o con suturas como el Vicryl, pero en este caso aumenta el tiempo quirúrgico. En la literatura se reportan técnicas similares, nosotros agregamos dos variantes: se le coloca un colgajo óseo de 2 x 0.5 cm de diámetro sobre el arco orbitario en el cual se le realizó el avance, y otro colgajo óseo sobre la región frontal contralateral de 5 x 5 cm. En nuestra experiencia la colocación de estos dos colgajos mejora de manera significativa en resultado estético de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Keating RF. Craniosynostosis: diagnosis and management in the new millennium. *Pediatric Ann* 1997; 26: 600-12.
2. Shillito JJ, Matson DD. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 1968; 41: 829-53.
3. Hunter AG, Rudd NL. Craniosynostosis. 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. 3a. Ed USA: Oxford University Press; Cap. 14-15.
5. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5a. Ed. USA: W.B. Saunders Company; 1997, p. 412-31.
6. Cohen MMJ. Etiopathogenesis of craniosynostosis. *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 craniosynostosis: an embryologic approach using CT measurements in isolated craniosynostosis 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 Craniosynostosis*. 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. W.B. Saunders; 2001, p. 348.
11. Bruneteau RJ, Mulliken JB. Frontal plagiocephaly: sinostotic, compenational of deformational. *Plast Reconstr Surg* 1992; 89(1): 20-31.
12. Elisevich K. Orbital rim and malar advancement for unilateral synostosis in the older pediatric age group. *J Neurosurg* 1991; 74(2): 219-24.
13. Persing JA. Floating C shaped orbital osteotomy. *J Neurosurg* 1990; 72(1): 22-6.
14. Direcco C, Velardi F. Nosographic identification and classification of plagiocephaly. *Child's Nerv Syst* 1988; 4: 9-15.
15. Tablada RH, Goyenechea GF. Plagiocefalia frontal sinostótica. Resultados del tratamiento quirúrgico. *Rev Cubana Cir* 1996; 35(2).
16. Portillo S, Konsol O. Deformidad craneana. Su importancia en la pediatría general. *Arch argent pediatr* 2004; 102(3).

Solicitud de sobretiros:

Dr. Carlos Delgado Hernández
Servicio de Neurocirugía
Hospital Juárez de México
Av. Instituto Politécnico Nacional 5160
Col. Magdalena de las Salinas,
Del. Gustavo A. Madero,
C.P. 07760, México, D.F.
Tel.: 55137-83350
Correo electrónico: neurodelgado@hotmail.com