



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Posgrado

Hospital Juárez de México

“Manejo Quirúrgico de las Craneosinostosis”

Tesis de posgrado

Que para obtener el título de:

NEUROCIRUJANO

Presenta:

Dr. Carlos Delgado Hernández

Asesor de tesis:

Dr. Arturo Ayala Arcipreste

México, D.F. Febrero 2010





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Posgrado

Hospital Juárez de México

“Manejo Quirúrgico de las Craneosinostosis”

Tesis de posgrado

Que para obtener el título de:

NEUROCIRUJANO

Presenta:

Dr. Carlos Delgado Hernández

Asesor de tesis: _____

Dr. Arturo Ayala Arcipreste

México, D.F. Febrero 2010



AGRADECIMIENTOS Y DEDICATORIAS:

A mi madre María del Rosario Hernández Navarro por que le debo todo lo bueno en mi.

A mi esposa Martha Azucena Delgado Ochoa por ser la luz en mi futuro.

A mis Hermanos, Sandra Patricia Delgado Hernández y Luis Antonio Delgado Hernández por ser un vital apoyo.

A mis maestros y amigos del Hospital Juárez de México, por enseñarme el arte de las Neurociencias.

A Dios por darme la oportunidad de vivir.

Índice

1. Introducción	1
2. Marco teórico y Antecedentes	1
2.1 Antecedentes	1
2.2 Bases Patológicas	3
2.3 Clasificación y Nomenclatura	3
2.4 Diagnostico	5
2.5 Tratamiento	5
3. Planteamiento del problema	5
4. Justificación	5
5. Objetivos	6
5.1 Objetivo general	6
5.2Objetivos específicos	6
6. Diseño del estudio	6
7. Material y métodos	6
8. Resultados	23
9. Discusión	24
10. Conclusion	27
11. Bibliografía	27

1. Introducción

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 patogénia 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 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 lambdaidea es menos frecuente y los casos de craneosinostosis aislada son esporádicos. En el caso de las sindrómicas, pueden ser mutaciones frescas o de transmisión autosómica dominante. En este grupo las anomalías asociadas más frecuentes son las de las extremidades pero también se ven malformaciones cardíacas, genitourinarias y de oído. En algunos casos, se observa retraso mental. La aparición de craneosinostosis en la descendencia se encuentra relacionada con edad paterna avanzada. En este trabajo, se hará una revisión de las craneosinostosis más frecuentes insistiendo en las diferentes alternativas en el manejo quirúrgico, y se describirá la técnica quirúrgica que utilizamos, esta descripción de manera detallada, de las cuatro craneosinostosis más frecuentes, y se compara con la utilizada en otras instituciones a nivel mundial. Se presentan estos casos 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, escafocefalia, plagiocefalia, braquicefalia, dolicocefalia, tratamiento quirúrgico.

2. Marco Teórico

2.1 Antecedentes

La craneosinostosis consiste en el cierre prematuro de las suturas del cráneo, de etiología y patogénia heterogénea, diagnóstico clínico radiológico, con una prevalencia al nacimiento de todos los tipos de 10-16 por cada cien mil nacimientos en Estados Unidos de America (EUA), 4 por cada cien mil nacimientos en Inglaterra (1). El termino craneostenosis describe 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 esporádicos. 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. El cráneo en trébol constituye una variedad de craneosinostosis en la que el cráneo adopta la forma de un trébol de tres hojas, siendo los síndromes de presentación más frecuentes el síndrome de Pfeiffer tipo 2 y la Displasia Tanatofórica tipo 2 (6). Las craneosinostosis sindrómicas se suelen presentar asociadas a otras malformaciones, las más frecuentes son las de los miembros pero también se ven malformaciones cardiacas, genitourinarias y de oído. El riesgo de retraso mental se encuentra presente siempre que haya una craneosinostosis, independientemente de la etiología. Se sabe que ciertos síndromes lo presentan con mayor frecuencia, como el síndrome de Apert y otros,

raramente, como el síndrome de Crouzon (7). Este a su vez puede estar presente en síndromes como el de Saethre Chotzen, en el que el retraso mental es considerado raro, lo que fue descrito por Bianchi y col., 1985. El retraso mental es más frecuente en el caso de fusión bilateral de las suturas coronales que de la sagital y es 2,5 veces más frecuente cuando la fusión es bilateral que unilateral de cualquier sutura (2, 8, 9).

Entre los síndromes de craneosinostosis probablemente el más grave sea el de Apert, ya que además de la craneosinostosis, retraso mental y sindáctila blanda y/o dura de manos y pies, también hay una afectación importante de boca y paladar, generalmente con paladar hendido, úvula bifida y con mala oclusión. La prevalencia del síndrome de Apert es de aproximadamente 15,5 por millón de nacimientos, igual a la del síndrome de Crouzon (10). Por otro lado, existen casos de craneosinostosis asociadas tanto a efectos ambientales como a anomalías cromosómicas. La identificación cromosómica permitió el mapeo y la individualización de la mutación molecular de algunos síndromes de craneosinostosis como los síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer, Jackson Weiss y también para las craneosinostosis tipo Boston. Existen trabajos que relacionan la aparición de craneosinostosis en los hijos de padres que trabajan en agricultura, forestación y mecánica. En este grupo, se observó más riesgo en los recién nacidos de sexo masculino. No se reporta una asociación importante entre craneosinostosis y la ocupación materna (10).

2.2 Bases Patológicas

Las bases patológicas para las craneosinostosis 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 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 abierta las suturas, a través de un factor inhibitorio no identificado (11, 12, 13, 14).

2.3 Clasificación y Nomenclatura

En base a su etiología, las craneosinostosis se clasifican en dos grupos; craneosinostosis primaria, cuando se desconoce etiología y craneosinostosis secundaria cuando esta 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 (11).

Existen numerosos tipos de craneosinostosis. Se dan diferentes nombres a los diversos tipos, dependiendo de qué suturas están implicadas, incluyendo los siguientes:

Plagiocefalia: La plagiocefalia es la que se presenta con más frecuencia. Se presenta en uno de cada 2.500 nacimientos aproximadamente. Implica la fusión del lado izquierdo o derecho de la sutura coronal que va de oreja a oreja. Esto se denomina sinostosis coronal y provoca que la frente y el ceño dejen de crecer. Por lo tanto, produce un aplanamiento de la frente y la ceja del lado afectado, tendiendo la frente a ser excesivamente prominente en el lado opuesto. El ojo del lado afectado puede tener también una forma diferente. Puede haber también un aplanamiento de la zona occipital.

La sinostosis de la sutura lambdoidea unilateral puede causar también plagiocefalia. La

plagiocefalia posicional (posterior) es la causa más común de la plagiocefalia. No está causada por la sinostosis unilateral, sino más bien por dormir en la misma posición. La parte del cráneo dependiente (que está en la misma posición) tiende a aplanarse. Normalmente no se necesita ninguna intervención.

Trigonocefalia: La trigonocefalia es una fusión de la sutura metópica (frente). Esta sutura va desde la parte superior de la cabeza, pasando por el medio de la frente,

hacia la nariz. El cierre temprano de esta sutura puede provocar un borde prominente que pasa por la frente. Algunas veces, la frente parece bastante puntiaguda, como un triángulo, con hipotelorismo.

Escafocefalia: La escafocefalia es un cierre temprano de la fusión de la sutura sagital. La sutura va de adelante hacia atrás, por el medio de la parte superior de la cabeza. 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.

La nomenclatura de las craneosinostosis entonces se insinúa de acuerdo a la forma típica del cráneo que es característica de la sutura afectada (Tabla 1) (16, 17, 18, 19, 35, 36):

Nombre	Forma	Sutura afectada
Escafocefalia/Doliocefalia	Alargada	Sagital
Plagiocefalia	Oblicua	Coronal o lambdoidea unilateral
Braquicefalia	Ancha	Coronal o lambdoidea bilateral
Trigonocefalia	Triángulo	Metópica
Batrocefalia	Alargada	Sinostosis sagital localizada
Kleeblatschadel	Trébol	Coronal y lambdoidea bilateral mas metópica
Oxicefalia	Punta	Múltiples suturas
Acrocefalia	Punta	
Turricéfalia	Torre	

Tabla 1

2.4 Diagnóstico

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 persistencia 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 (15).

2.5 Tratamiento

El tratamiento de elección es el quirúrgico, tiene dos objetivos: prevenir alteraciones cognitivas/retraso mental y el aspecto estético del paciente.

3. Delimitación del Problema

La técnica quirúrgica utilizada para manejar las craneosinostosis cumple con todos los puntos clave para obtener buenos resultados?

4. Justificación

El manejo quirúrgico de las craneosinostosis es muy similar a nivel mundial, sin embargo existen todavía algunas variantes en la técnica quirúrgica, así como de los resultados postquirúrgicos, por lo tanto se realizara una revisión de la técnica quirúrgica utilizada en nuestras instituciones y se comparara con las técnicas utilizadas en algunas partes del mundo.

5. Objetivos

5.1 Objetivo General

Realizar una revisión de la literatura mundial actualizada, para comparar y revisar que la técnica quirúrgica utilizada cumple con todos los puntos clave para el manejo quirúrgico de las craneosinostosis.

5.2 Objeto Específico

- 1- Revisar la técnica quirúrgica utilizada en nuestra institucion.
- 2- Revisar la técnica quirúrgica utilizada en otras instituciones a nivel mundial.

6. Diseño del Estudio

Se realizará estudio descriptivo, longitudinal, retrospectivo donde se revisara nuestra técnica quirúrgica utilizada para reparar las craneosinostosis y se compara con las técnicas utilizadas en la literatura mundial actualmente, con el objetivo de revisar los puntos claves de la técnica quirúrgica.

7. Material y Métodos

Servicio: Neurocirugía

Muestra: 15 pacientes

Criterios de entrada y salida

Paciente de edad entre 3 a 18 meses de edad, con el diagnóstico de craneosinostosis sindromática o no sindromática. Se excluyen paciente menores de 3 meses y mayores de 18 meses. Se excluyen pacientes no candidatos para cirugía debido a trastornos sistémicos.

Definición de Variables

Sexo, edad, tipo de craneosinostosis, técnica quirúrgica, estética y evolución neurológica.

Técnica

Con fines de describir la técnica reportamos cuatro pacientes: Los cuatro pacientes fueron diagnosticados clínicamente y con el apoyo de radiografías anteroposterior y lateral simples de cráneo. Todos los pacientes portadores de craneosinostosis no sindromática, con una sola sutura afectada. A ninguno se le realizó tomografía computada en tercera dimensión.

Paciente No.1 se trata de paciente femenino de 7 meses de edad con el diagnóstico de Escafocefalia. Paciente No.2, es un paciente masculino de 14 meses de edad el cual cuenta con el diagnóstico de Plagiocefalia anterior izquierda. Paciente No. 3, es un paciente femenino de 7 meses de edad con el diagnóstico de plagiocefalia posterior. Paciente No. 4 es un paciente masculino con el diagnóstico de trigonocefalia.

Criterios quirúrgicos.- Se considera candidato de corrección quirúrgica a todo paciente con craneosinostosis en edad entre 3 y hasta 12 meses como rango ideal, 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 3 y 6 meses de edad. El objetivo de la cirugía es mejorar el aspecto estético de la malformación craneal y facial, así como prevenir déficits cognitivos asociados a esta patología.

Descripción de la Técnica Quirúrgica.-

Paciente No.1, Escafocefalia/Dolicocefalia: Paciente de sexo femenino, de 7 meses de edad, que consulta por malformación craneal, cráneo en con alargamiento antero-posterior y diámetro biparietal disminuido (Fig. 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 integro.



Fig. 1

Se coloca al paciente en posición prono modificada con ligera extensión de la cabeza, con almohadilla por debajo de la región torácica como soporte (Fig. 2), lo cual facilita una exposición de manera anterior hasta Bregma y de manera posterior hasta Lambda, prácticamente todo el vertex.



Fig. 2

Se realiza una incisión biparietal estándar, justo a una distancia media entre Bregma y Lambda, justo por arriba de la pila, se infiltra con epinefrina 1:400,000, con disección por planos respetando el perióstio, con el objetivo de minimizar el sangrado transquirúrgico (Fig. 3).



(Fig. 3)

Se realiza el marcaje de la craniectomía, tomando como limite anterior a Bregma y de limite posterior a Lambda, resecao ambas, de manera lateral se reseca de 3 - 4cm de la línea media, se inicia 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 retira en una sola unidad el colgajo óseo. (Figuras 4 y 5).

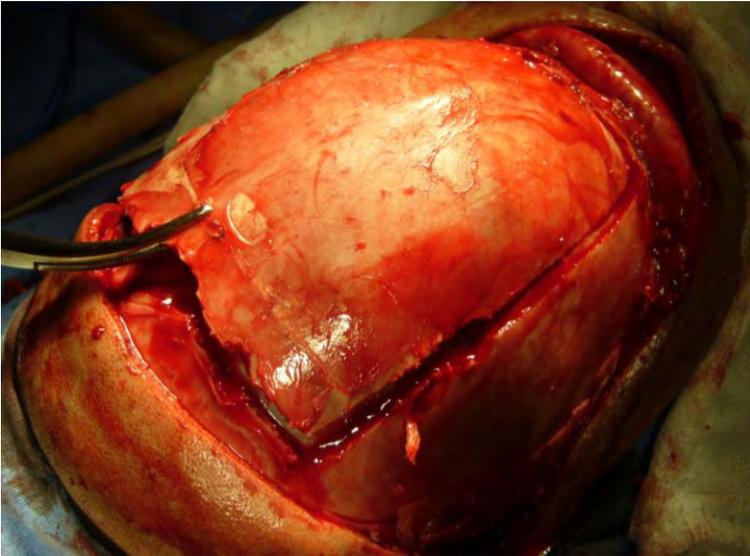


Fig. 4



Fig. 5

Finalmente realizamos cortes de relajación a nivel perietotemporal, esto para favorecer la remodelación del diámetro biparietal el cual se encuentra disminuido en las fusiones de la sutura sagital (Fig. 6). 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.

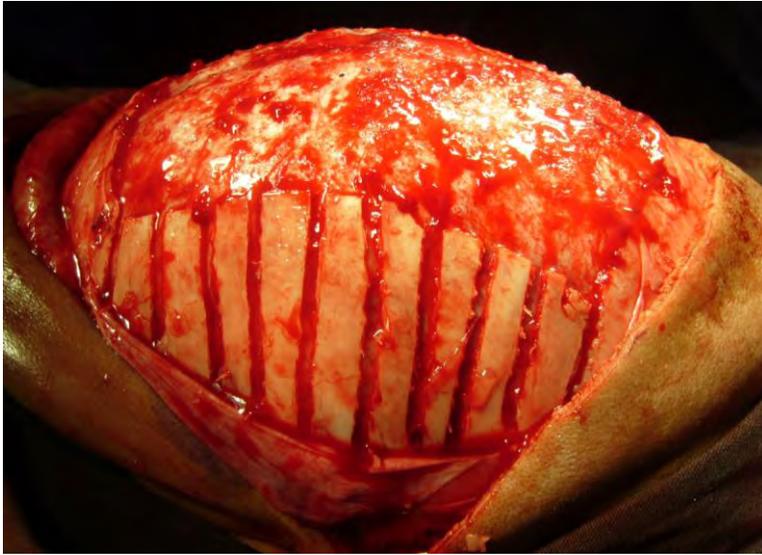


Fig. 6

Paciente No.2 Plagiocefalia anterior izquierda: Paciente de sexo masculino, de 14 meses de edad, que consulta por malformación craneal, cráneo con aplanamiento frontal ipsilateral, con compensación frontal contralateral, aplanamiento de cigoma ipsilateral, y la presencia de ojo en "Harlequin" o en "Mefistófeles" (Fig. 7). El niño es el producto del primer embarazo de una pareja joven, no consanguínea. No hay antecedentes familiares, no hay antecedentes patológicos del embarazo actual, ni de ingestión de medicamentos. Neurológicamente integro.



Fig. 7

Se coloca al paciente en posición decúbito dorsal con ligera flexión de la cabeza (Fig. 8), lo cual facilita una exposición de manera anterior hasta hasta el reborde supraorbitario y de manera dorsal hasta 2 cm por detrás de la sutura coronal.



Fig. 8

Se realiza una incisión bicoronal estándar, justo a 1 - 2 cm por detrás de la sutura coronal, justo por arriba de la pina, se infiltra con epinefrina 1:400,000, con disección por planos respetando el periostio, con el objetivo de minimizar el sangrado transquirurgico (Fig. 9). Se disecciona de manera anterior hasta descubrir el reborde supraorbitario ipsilateral a la sutura fusionada, con exposición de la sutura frontocigomatica y con desplazamiento del musculo temporal de 2 cm aproximadamente (Fig. 10).

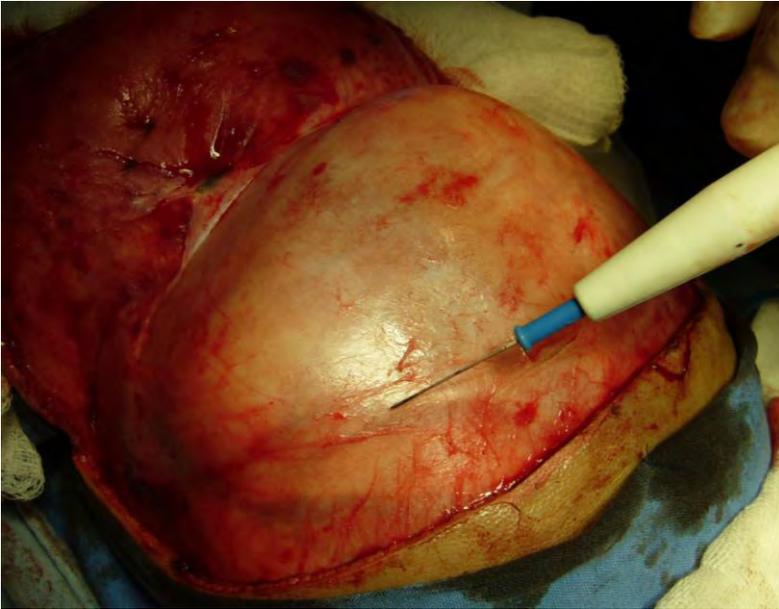


Fig. 9

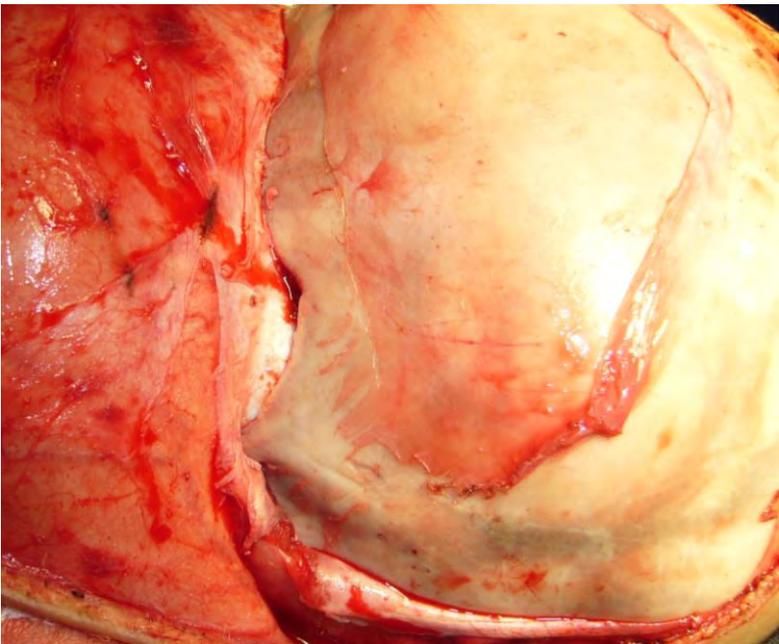


Fig. 10

Se realiza el marcaje de la craniectomía, tomando como limite anterior 1 cm por arriba del reborde orbitario y de limite posterior a 1 - 2 cm por detrás de la sutura coronal, de manera bilateral, resecano ambas suturas coronales, de manera lateral se reseca de 1-2 cm por debajo de la inserción del musculo temporal del lado afectado, y de lado contralateral por arriba de la inserción del musculo temporal. Se colocan 9 trépanos, 3 de manera lateral y 2 a 1cm de la línea media,

de manera bilateral, retirando en una sola pieza el colgajo óseo. (Figuras 11, 12 y 13).

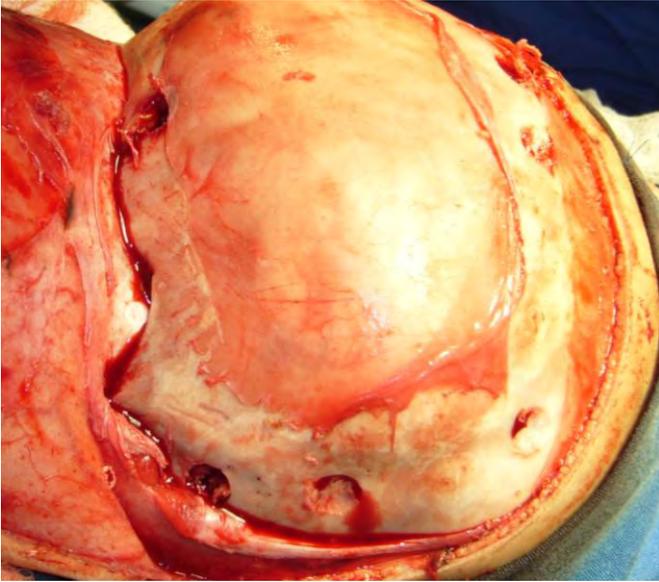


Fig. 11

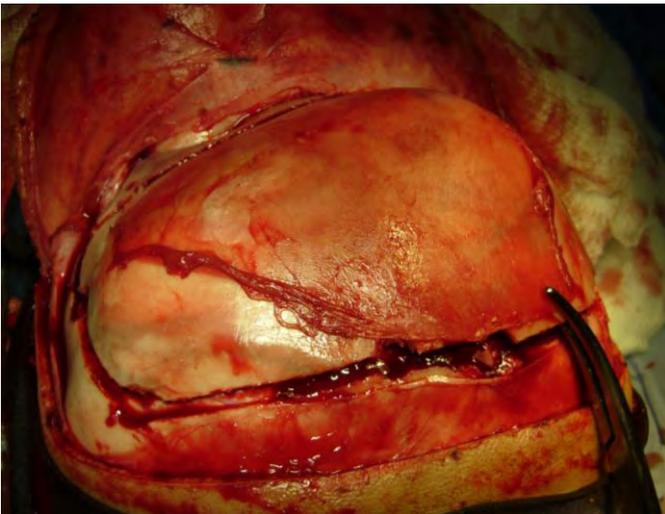


Fig. 12

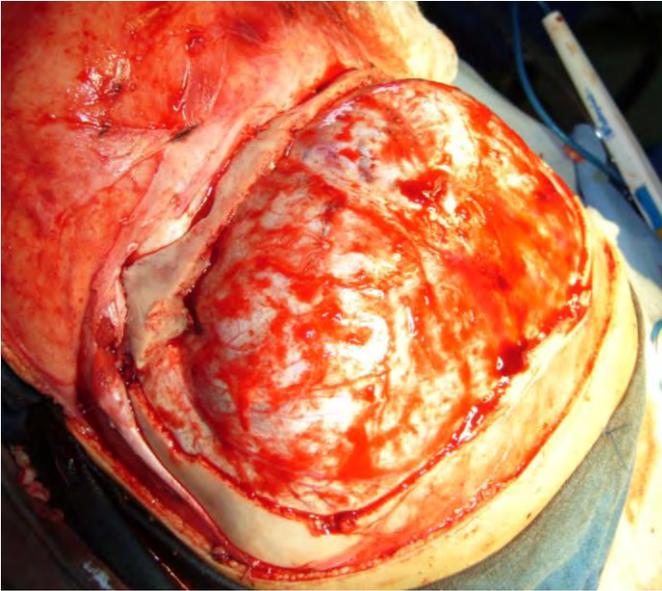


Fig. 13

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 frontocigomatica y el ultimo a 2 cm anteroposterior del techo orbitario, con el fin de realizar el avance orbitario de lado afectado (Fig. 14). Se realiza colocación de injerto óseo para realiza avance orbitario (Fig. 15), se fija con una miniplaca absorbible (Fig. 16). Una opción en caso de no contar con miniplacas es fijar avance con suturas absorbibles.

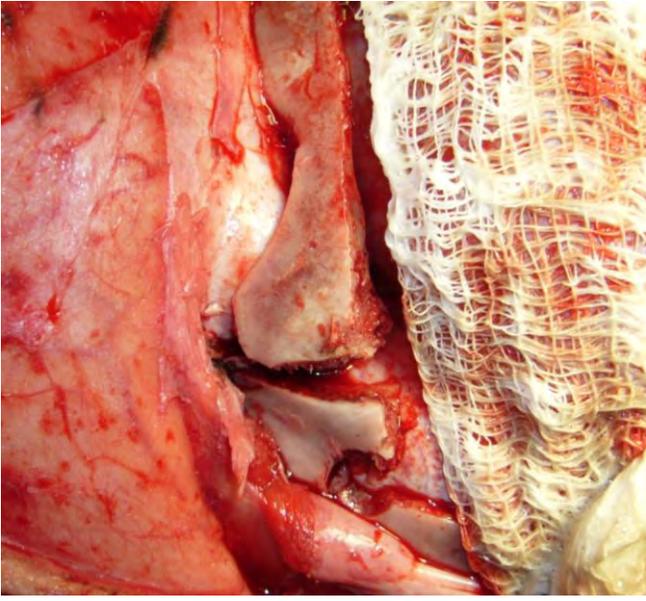


Fig. 14

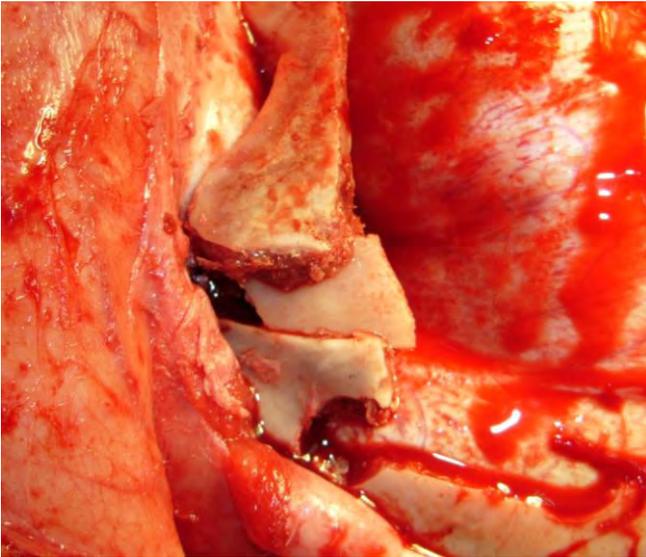


Fig. 15

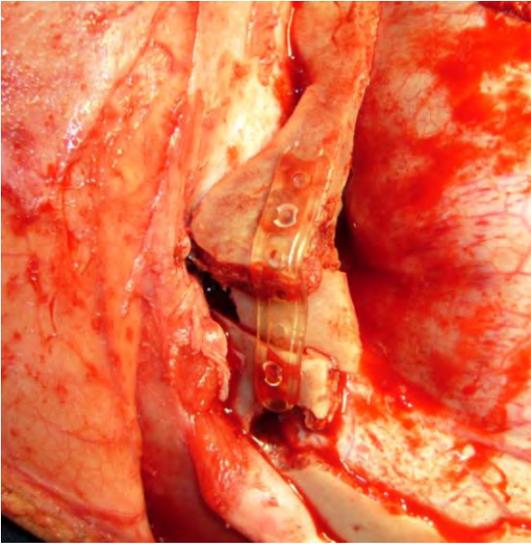


Fig. 16

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 4cm en la región frontal contralateral (Fig. 17).

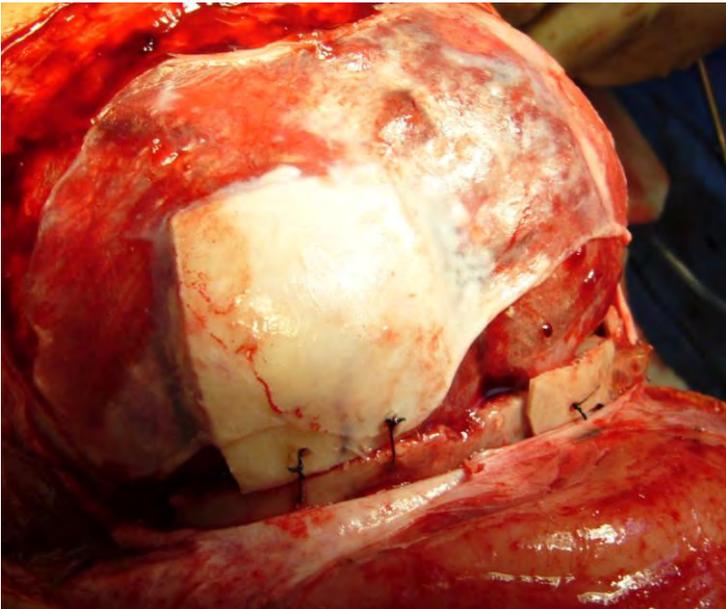


Fig. 17

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.

Paciente No.3, Plagiocefalia posterior: Paciente de sexo femenino, de 7 meses de edad, que consulta por malformación craneal, cráneo protrusión occipitomastoidea, frontal contralateral así como elevación de la sutura lambdoidea ipsilateral, con aplanamiento de la región. La niña es el producto del primer embarazo de una pareja de mediana edad, no consanguínea. No hay antecedentes familiares, no hay antecedentes patológicos del embarazo actual, ni de ingestión de medicamentos. Neurológicamente integro.

Se coloca al paciente en posición prono, con almohadilla por debajo de la región torácica como soporte (Fig. 18), lo cual facilita una exposición de manera posterior hasta el inion y anteriormente al tercio medio de sutura sagital.



Fig. 18

Se realiza una incisión biparietal estándar, justo a una distancia media entre Bregma y Lambda, justo por arriba de la pina, se infiltra con epinefrina 1:400,000, con disección por planos respetando el periostio, con el objetivo de minimizar el sangrado transquirurgico (Fig. 19).

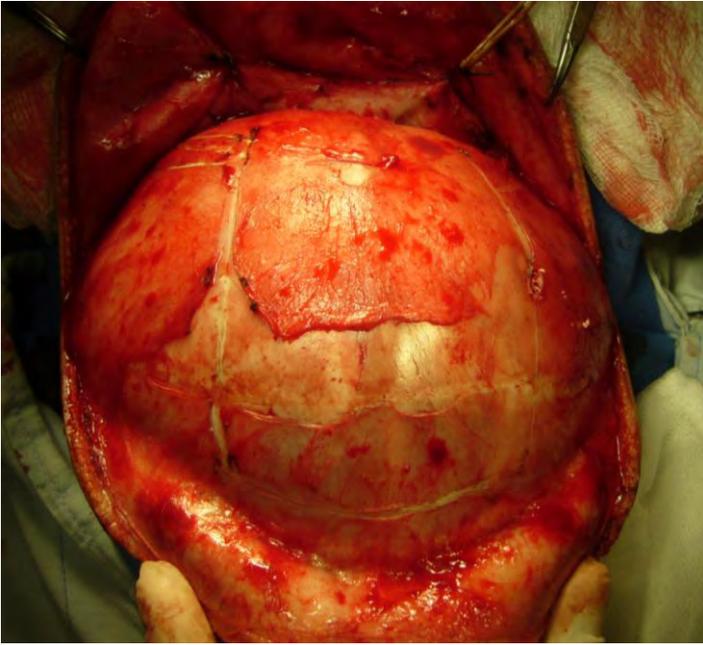


Fig. 19

Se realiza el marcaje de la craniectomía, tomando como limite el 1/3 medio de la sutura sagital, de manera lateral a 3-4 cm, dirigiéndose posteriormente para involucrar ambas suturas lambdoideas, y tomando como limite el seno transversal, resecando en una sola unidad el colgajo óseo, teniendo cuidado en la disección del seno sagital (Fig. 20).

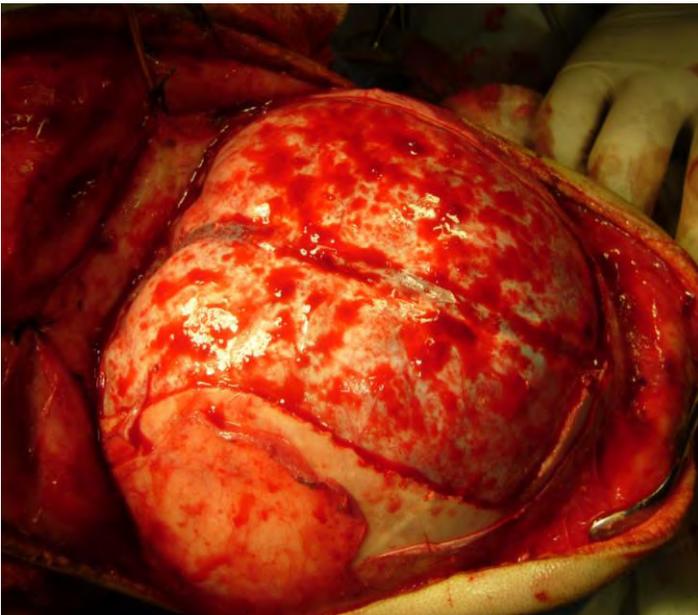


Fig. 20

Finalmente se realiza la colocación de 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.

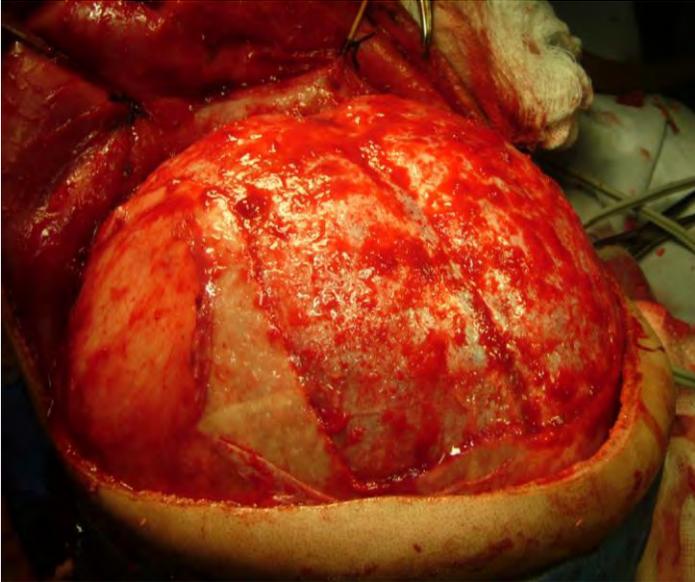


Fig. 21

Paciente No.4, Trigonocefalia: Paciente de sexo masculino, de 4 meses de edad, que consulta por malformación craneal, cráneo con alargamiento anterior y diámetro biparietal disminuido (Fig. 22). El niño es el producto del primer embarazo de una pareja de mediana edad, no consanguínea. No hay antecedentes familiares, no hay antecedentes patológicos del embarazo actual. Neurológicamente integro



Fig. 22

Se coloca al paciente en posición decúbito dorsal con ligera flexión de la cabeza, lo cual facilita una exposición de manera anterior hasta hasta el reborde supraorbitario y de manera dorsal hasta 2 cm por detrás de la sutura coronal. Se realiza una incisión bicoronal estándar, justo a 1 - 2 cm por detrás de la sutura coronal, justo por arriba de la pina, se infiltra con epinefrina 1:400,000, con disección por planos respetando el periostio, con el objetivo de minimizar el sangrado transquirurgico (Fig. 23).



Fig. 23

Se disecciona de manera anterior hasta descubrir el reborde supraorbitario de manera bilateral, con ligera retracción del musculo temporal en su porción anterior, lo suficiente para descubrir el Keyhole y la sutura frontocigomatica de manera bilateral (Fig. 24).

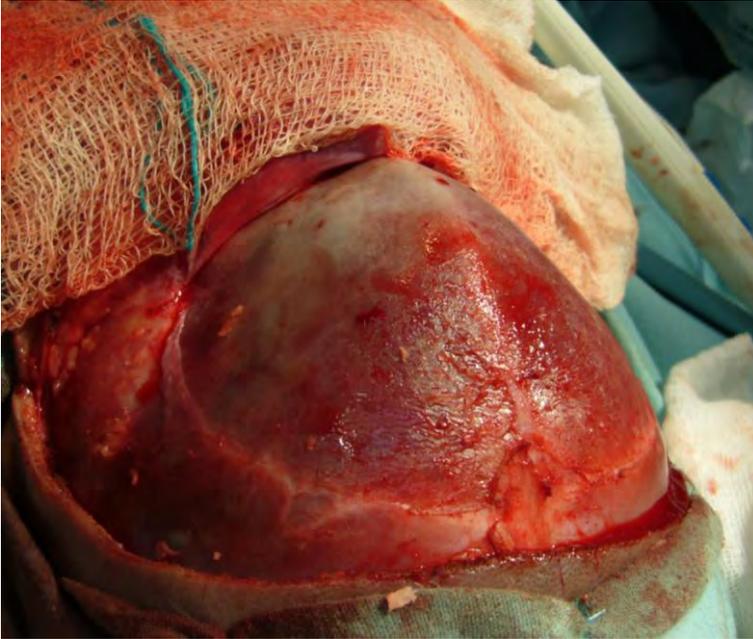


Fig. 24.

Se realiza craneotomía bifrontal, tomando como limite posterior la sutura coronal, la cual puede o no ser incluida en la misma, generalmente nosotros la realizamos precoronar, de manera anterior tenemos como limite a 1-2 cm del borde supraorbitario, y lateralmente la inserción de la aponeurosis del musculo temporal (Fig. 25).

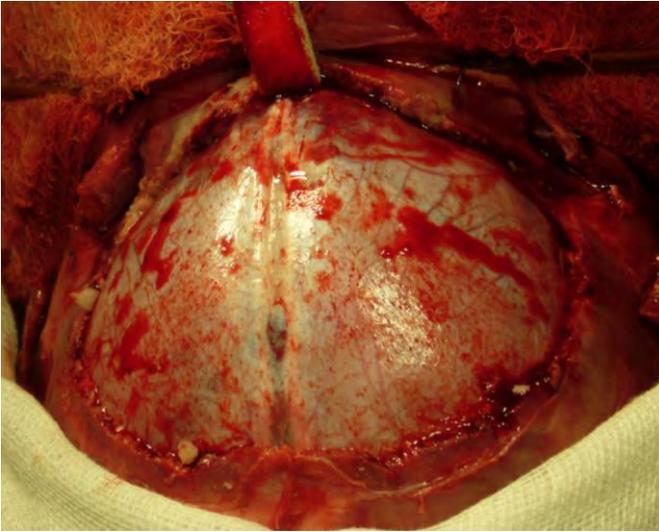


Fig. 25

Posteriormente se realiza el retiro del arco supraorbitario como una unidad, tomando como limite lateral la sutura frontocigomatica, de manera posterior a 1-2 cm del techo orbitario hasta la sutura frontonasal (Fig. 26 y Fig. 27).

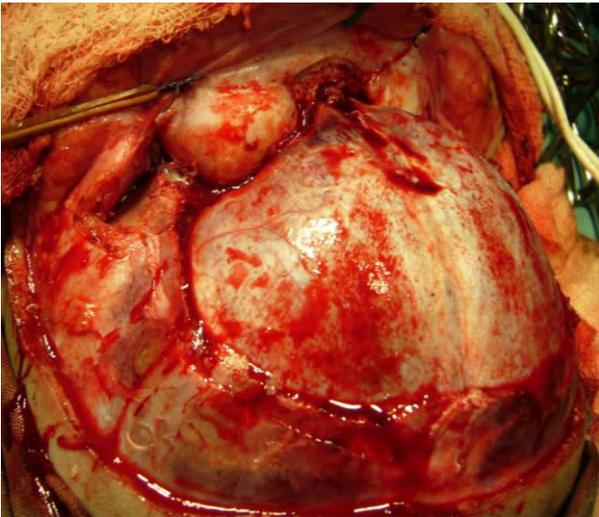


Fig. 26



Fig. 27

Se realiza liberación de ambos frontales en dos unidades, con la realización de cortes de relajación, seguido del avance orbitario bilateral de manera habitual, con fijación del avance así como de los colgajos frontales óseos. La fijación idealmente se debe de realizar con minipalcos absorbibles, sin embargo se puede utilizar suturas como por ejemplo el prolene (Fig. 28).

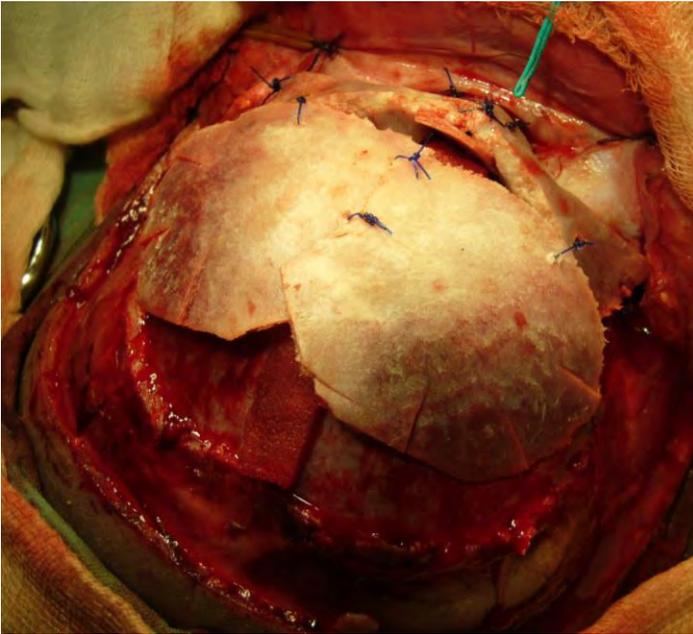


Fig. 28.

Finalmente realizamos 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.

Pruebas estadísticas:

ANOVA

8. Resultados

Un total de 15 pacientes fueron manejados con estas técnicas, 7 pacientes con escafocefalia, 5 con plagiocefalia anterior, 2 con trigonocefalia y uno con plagiocefalia posterior. Con revisiones al mes, a los 3 meses y 6 meses postquirúrgicos. De los 15 pacientes 11 mostraron un resultado estético excelente, 6 de los pacientes con escafocefalia, 3 pacientes con plagiocefalia anterior, un paciente con trigonocefalia y el paciente con plagiocefalia posterior. Solo un paciente ha requerido reintervención, un paciente con plagiocefalia anterior. No se presentaron complicaciones transquirúrgicas ni postquirúrgicas en ninguno de los casos. No existió mortalidad.

Las tecnicas utilizadas en nuestra institucion en comparacion con la literatura de otras instituciones a nivel mundial son muy similares, y en algunos casos se tiene mejor técnica quirurgica.

9. Discusión

Uno de los primeros reportes de craniosinostosis fue encontrada en los textos de Hipócrates, Galeno y Celsus los cuales describían anomalías en el desarrollo del cráneo, sin describir ningún tipo de manejo. Existiendo publicaciones aisladas desde entonces, hasta en 1839 Sommering, 1846 Hyrtl, 1851 Virchow, 1860 Baer, 1862 Welcher, donde describen nuevamente esta patología y la denominan de acuerdo a la forma, haciendo los primeros reportes de la escafocefalia, dolicocefalia, clinocéfalia y trigonocefalia como variedades de craniosinostosis. Pero es hasta en 1890 cuando Odilon Lannelongue reporta el primer caso de reparación quirúrgica de una dolicocefalia, seguido un par de años después por Lane 1892 el cual reporta casos de reparación exitosa (16, 17, 18).

Desde entonces se han reportado muchas variedades técnicas en el manejo quirúrgico de estos pacientes, que van desde solo resección de la sutura afectada, hasta calvariectomias totales, y como adición reciente es la suturectomía por vía

endoscópica, estas con resultados variables (Tabla 2) (2, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26,27) .

Año	Autor	Procedimiento
1968	Shillite	Suturectomia
1978	Jane	Procedimiento Pi
1982	Epstein	Calvariectomia total
1986	Olds	Craniectomía extendida
1988	Kaiser	Craniectomía linear, extendida y total
1991	Marsh	Reconstrucción subtotal con calvariectomia
1995	Kanev	Procedimiento Pi modificado con cortes laterales
1996	Boop	Suturectomia con reconstrucción calvaría
1997	Maugans	Suturectomia con reconstrucción total

Tabla 2

La edad que consideramos la más adecuada para la reparación de las craniosinostosis es desde los 3 hasta los 12 meses, con un rango de hasta los 18 meses, de manera ideal entre los 6 y 9 meses de edad. Hay que tomar en cuenta algunos factores e individualizar cada paciente, como la presencia o no de un cráneo hipertensivo (2,20, 21,26,27,33,34) .

La primera cirugía correctiva de la escafocefalia se publico por Lannelongue en 1890, donde reporta liberación de la sutura sagital, con malos resultados. Dos años después Lane publica otro caso de dolicocefalia en el cual realizó una suturectomia, 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 postquirúrgicos a largo plazo de estas técnicas.

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 parietales y temporales, existen técnicas similares reportadas en la literatura, McLone reporta una técnica similar (28,33).

Consideración especial se debe de tomar en cuenta en caso de una fusión localizada ya sea en la región anterior o posterior de la sutura sagital (Batrocefalia), en las cuales se debe de enfocar hacia la porción más afectada, ya sea anterior o posterior. En caso de la batrocefalia 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 se requiere un moldeamiento a través de una craneotomía (28,33).

La plagiocefalia anterior es el segundo tipo de craniosinostosis más frecuente. En este tipo no solo se ve afectada la sutura coronal, sino otras suturas del cráneo. En 1958 Bertelsen describió el anillo coronal, haciendo descripción de todas las suturas afectadas en la craniosinostosis coronal. Este complejo de suturas del cráneo es que permite el crecimiento del lóbulo frontal, las suturas que involucran este anillo son; esfenocigomatica, esfenofrontal, esfenoesmoidal y la coronal. Por lo tanto en el manejo de este tipo de fusiones no solo se debe manejar la sutura coronal, si no todas las suturas en el anillo. Esto permitirá un adecuado desarrollo del lóbulo frontal así como un mejor resultado estético (29, 30, 31, 32).

El tiempo para operar este tipo de sinostosis es similar, sin embargo debido a su fuerte asociación con deformidades faciales se debe de valorar en el caso de presentar una deformidad facial con repercusión funcional y estética importante la

cirugía temprana (menos de 3 meses), pero en caso de no asociarse a este tipo de malformaciones, la cirugía la realizamos entre los 3 y 6 meses, pudiéndose realizar hasta los 12 meses como en los otros tipos de sinostosis (33. 34). En la técnica descrita se realiza una craneotomía y remodelación bifrontal, así como avance orbitario del lado afectado, colocación de injertos óseos en la región frontal contralateral y en el reborde orbitario ipsilateral, así como fijación con miniplacas absorbibles. Al realizar esto se involucran la mayor parte de las suturas afectadas en el anillo coronal, sin aumentar la morbi-mortalidad. Existen otras técnicas descritas las cuales también involucran la mayor parte de las suturas afectadas; Tessier propone la realización de un avance orbitario bilateral liberando las suturas frontoesfenoidal y frontoetmoidal (30,31,32,33,34).

En la plagiocefalia posterior se debe diferenciar de la deformidad posicional la cual no es quirúrgica. En la técnica quirúrgica utilizada no varía mucho de la descrita, a nivel mundial, así como la técnica utilizada para el manejo de la trigonocefalia. Técnicas similares son reportadas por J. Gordon McComb, Kenneth Shapiro y David G. McLone (15,25,28,30,31,34).

10. Conclusión

La técnica que se utiliza en nuestra institución cuenta con todos los puntos clave para el manejo de las craneosinostosis, al compararla con técnicas utilizadas en otras instituciones a nivel mundial.

11. Referencias

1. Keating RF: Craniosynostosis; Diagnosis and management In the new millennium. *Pediatr Ann* 26:600-612, 1997.
2. Shillito JJ, Matson DD: Craniosynostosis; A review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 41:829-853, 1968.
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* 14:185-193, 1976.
4. Gorlin R J. Cohen M, Levin L. S. *Syndromes of the head and the neck*. Oxford University Press 3° Edición 1990- USA- Cap. 14- 15.
5. Jones K L. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. W.B. Saunders Company 5° Edición 1997- USA. Pag.412-431.
6. Moore Qs, Banik S. Ultrasound scanning in a case of thanatophoric dwarfism with cloverleaf skull. *Br J of Radiology* 1980; 53:241.
7. Murdoch- Kinch C A, Bixler D, Ward RE. Cephalometric Analysis of Families with Dominantly Inherited Crouzon Syndrome: An aid to Diagnosis in Family Studies. *American Journal of Medical Genetics*. 1998; 77:405-411.
8. Sidoti EJJ, Marsh JL, Marty-Grames L, Noetzel MJ: Long-term studies of metopic synostosis: Frequency of cognitive impairment and behavioral disturbances. *Plast Reconstr Surg* 97:276-281, 1996.
9. Kapp-Simon KA: Mental development and learning disorders in children with single suture craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 35:197-203, 1998.
10. Taybi H, Lachman R S. *Radiology of syndromes, metabolic disorders and skeletal dysplasias*. 4° Edición Editorial Mosby. 1996; USA Pag. 25-27. 37113-114383-38497.
11. Cohen MMJ: Etiopathogenesis of craniosynostosis. *Neurosurg Clin North Am* 2:507-513, 1991.

12. Mathijssen LM, Vaandrager JM, van der Meulen JC, et: 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* 98:17. 1996.
13. 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, pp 96-106.
14. Winograd JM, Im MJ, Vander KC: Osteoblastic and osteoclastic activation in coronal sutures undergoing fusion ex vivo. *Plast Reconstr Surg* 100:1103-1112, 1997.
15. David McLone, *Pediatric Neurosurgery*, Fourth edition, W.B. Saunders, 2001, pp 348.
16. Pensler JM, Ciletti SJ, Tomita T: Late correction of surgical synostosis in children. *Plast Reconstr Surg* 97:1362-1367, 1996.
17. Currarino G, Silverman FN: Orbital Hypotelorism arrhinencephaly and trigonocephaly. *Radiology* 74:206-217, 1960.
18. Collmann H., Sorensen N, Krauss J: Consensus: Trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 12:664-668, 1996.
19. Matson DD: Craniosynostosis. In *Neurosurgery of Infancy and Childhood*, 2nd edition ed. Springfield, IL, Charles C. Thomas, 1969, p 128.
20. Jane JA, Edgerton MT, Futrell JW, Park TS: Immediate correction of sagittal synostosis. *J Neurosurg* 49:705-710, 1978.
21. Epstein N, Epstein F, Newman G: Total vertex craniectomy for the treatment of sacaphocephaly. *Child Brain* 9:309-316, 1982.
22. Olds MV, Storrs B, Walker ML: Surgical treatment of sagittal synostosis. *Neurosurgery* 18:345-347, 1986.

23. Kaiser G: Sagittal synostosis-its clinical significance and the results of three different methods of craniectomy. *Childs Nerv Syst* 4:223-230, 1988.
24. Marsh JL, Jenny A, Galic M, et al: Surgical management of sagittal synostosis: A quantitative evaluation of two techniques. *Neurosurg Clin North Am* 2:629-640, 1991.
25. Kanev PM, Lo AK: Surgical correction of sagittal craniosynostosis: Complications of the Pi procedure. *J Craniofac Surg* 6:98-102, 1995.
26. Boop FA, Shewmake K, Chaddock WM: Synostectomy versus complex cranioplasty for the treatment of sagittal synostosis. *Childs Nerv Syst* 12:371-375, 1996.
27. Maugans TA, McComb JG, Levy ML: Surgical management of sagittal synostosis-a comparative analysis of strip craniectomy and calvarial vault remodeling. *Pediatr Neurosurg* 27:137-148, 1997.
28. David McLone, Arthur E. Marlin. *Pediatric Neurosurgery, Fourth Edition*, W.B. Saunders Company, 27: 345-361, 2001.
29. Bertelson TI; The premature synostosis of the cranial sutures. *Acta Ophthalmol Suppl* 51:24-174, 1958.
30. Burdi AR, Kesnetz AB, Venes JL, Gebarski SS: The Natural History and Pathogenesis of Cranial Coronal Ring Articulations: Implications in Understanding the Pathogenesis of the Crouzon craniostenotic defects. *Cleft Palate J* 23:28-39, 1986.
31. Hardesty RA, Marsh JL, Vannier MW: Unicoronal synostosis: A Surgical Intervention. *Neurosurg Clin North Am* 2:641-653, 1991.
32. Seeger JF, Gabrielsen TO; Premature closure of the frontoesphenoidal suture in synostosis of the coronal suture. *Radiology* 101: 631-635, 1971.

33. Posnick JC; Unilateral coronal synostosis: Current clinical perspective. *Ann Plast Surg* 36:430-447, 1996.
34. Tessier PL; Apert's syndrome; Acrocephalosyndactyly type I. In Caronni EP (ed): *Craniofacial Surgery*. Boston, Little, Brown and Co, 1985, pp280-303.
35. Delgado Hernández C. y cols. Escafocefalia: descripción de la técnica quirúrgica y revisión de la literatura de las opciones en el manejo neuroquirúrgico. *Rev Hosp Jua Mex* 2008; 75(3): 213-217.
36. Delgado Hernández C. y cols. Plagiocefalia Anterior: descripción de la técnica quirúrgica y revisión de la literatura de las opciones en el manejo neuroquirúrgico. *Rev Hosp Jua Mex* 2009; 76(2): 88-93.