

Malformación y deformación craneal en los primeros dos años de vida. Experiencia personal y lecciones aprendidas en 418 casos

Dr. Leonardo Lustgarten

RESUMEN

Objetivo: Saber reconocer verdaderas malformaciones craneales (craneosinostosis) de otras deformidades en la morfología craneal evita cirugías innecesarias en esta población.

Material y métodos: En un lapso de 16 años, el autor evaluó 418 pacientes referidos por alteración de su morfología craneal, de los cuales 93 casos fueron intervenidos quirúrgicamente. Algunos conceptos básicos generales sobre craneosinostosis y detalles sobre la técnica quirúrgica son discutidos.

Resultados: La cirugía en los casos de verdaderas craneosinostosis con remodelación craneal es curativa, con excelentes resultados y mínimas complicaciones.

Conclusion: A diferencia de las deformaciones craneales (que no requieren tratamiento quirúrgico), las verdaderas craneosinostosis requieren de cirugía, algunas de ellas muy complejas y con extensa remodelación craneal, sin embargo, los riesgos son mínimos y los resultados a largo plazo son excelentes y definitivos. Es indispensable saber diferenciar entre ellas para evitar procedimientos innecesarios.

Palabras clave: Craneosinostosis. Remodelación craneal. Plagiocefalia. Escafocefalia. Morfología craneal.

CONFLICTO DE INTERÉS. No tengo ningún conflicto de interés en este trabajo, el cual es enteramente de mi autoría. No he recibido ningún tipo de compensación económica de ninguna empresa o casa comercial, ni entes privados o públicos para la realización de dicho trabajo. Su contenido y propósito es con fines de divulgación científica.

Neurocirugía/ Hospital de Clínicas Caracas
Radiocirugía/Unidad de Gammaknife CDD Las Mercedes/
Unidad de Radioterapia Oncológica Hospital Clínicas Caracas

SUMMARY

Objective: Recognizing true malformations (craniosynostosis) from other cranial deformities is essential to avoid unnecessary surgical procedures in this population.

Material and methods: 418 cases of cranial deformities were clinically assessed by the author in a 16 year period. 93 cases were surgically treated. Some basic concepts and surgical technique details are discussed.

Results: Surgical treatment with remodeling in true craniosynostosis is curative with excellent results and minimal complications.

Conclusion: As opposed to cranial positional deformations (which do not need surgical treatment), true synostosis require complex and extensive surgical remodeling, yet, with minimal risks and definitive excellent long term and results. It is critical to differentiate between them if unnecessary surgery is to be avoided.

Key words. Craniosynostosis, cranial remodeling, plagiocephaly, scaphocephaly, cranial morphology

INTRODUCCIÓN

La alteración de la morfología craneal durante los primeros dos años de vida es uno de los motivos de consulta más frecuentes para pediatras y consecuentemente para los neurocirujanos. Es una causa de gran ansiedad para los padres no solamente por el defecto cosmético que visualizan en sus hijos sino por la sospecha de un potencial daño neurológico. Es de suma importancia determinar cuáles casos son verdaderas malformaciones craneales y diferenciarlas de las deformaciones ya que las

implicaciones terapéuticas son completamente diferentes. Este artículo tiene como intención establecer esas diferencias y reportar una extensa serie clínica personal de casos quirúrgicos y lecciones aprendidas.

Conceptos básicos de la morfología craneal en la lactancia

El cráneo de los niños recién nacidos está formado por la unión de varios huesos, los cuales se mantienen juntos mediante las suturas craneales. Este arreglo especial hace al cráneo muy moldeable en etapas tempranas de la vida, en especial los primeros meses. Facilita el paso por el canal del parto y permite el crecimiento, conjuntamente con el cerebro, en etapas tempranas de la vida. A pesar de que existen múltiples suturas en el cráneo, las más importantes clínicamente son la sutura sagital, coronal, lambdoidea y metópica.

Las suturas tienen la capacidad de expandirse en la medida que el cráneo va creciendo. En la medida que el cerebro crece, hay un estímulo a nivel de las suturas para que estas se distiendan,

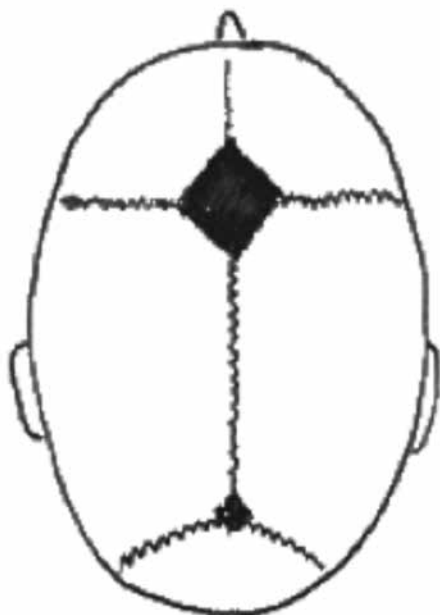


Figura 1. Dibujo esquemático del cráneo de un recién nacido mostrando las diferentes suturas (la frente y nariz están hacia arriba)

el cráneo se expande y se forma nuevo hueso en los bordes óseos contiguos a las suturas, lo que paulatinamente dará como resultado el crecimiento gradual de la bóveda craneana. Este proceso es crítico durante los primeros dos años de vida ya que es en ese lapso cuando alcanzamos el 80 % del tamaño y volumen del cráneo adulto.

Definición y generalidades

La craneosinostosis es una condición clínica benigna que se presenta cuando una o varias suturas no existen o están fusionadas. Esta condición restringe el crecimiento del cráneo en el sentido perpendicular a la sutura fusionada. Sencillamente se puede decir que la sinostosis hace que dos huesos que normalmente se mantienen juntos por las suturas, ahora estén absolutamente pegados formando un solo hueso. La sutura sagital es la más frecuentemente comprometida, seguida de la coronal, metópica y lambdoidea. La forma de la cabeza dependerá de la sutura que esté fusionada y del momento durante el desarrollo del feto en que se produjo esta unión.

Las craneosinostosis se pueden presentar en forma aislada y espontánea (1-3), o pueden estar asociadas a otras anomalías constituyéndose así en un síndrome. Se conocen más de 90 síndromes que involucran craneosinostosis, de los cuales los más comunes son: síndrome de Crouzon, Apert, Pfeiffer, Saethre Chotzen, entre otros.

La causa de aquellas craneosinostosis que no son parte de un síndrome genético es todavía desconocida, pero se cree que son simplemente mutaciones espontáneas. Estas craneosinostosis son congénitas pero no hereditarias.

Diagnóstico

El diagnóstico de una craneosinostosis es en general muy sencillo y usualmente es motivado por una deformidad craneal detectada por el pediatra o los padres al nacimiento o durante los primeros meses de vida, sin embargo hay que enfatizar que una cabeza deformada durante esta etapa no siempre es el resultado de una craneosinostosis.

El examen físico incluye la inspección de la morfología craneal, la exploración neurológica, el tacto del cráneo para detectar los rebordes de las suturas y fontanelas, así como la posición

del cuello y otras posibles deformidades. En general, la simple observación de la morfología del cráneo del lactante es suficiente para tener una alta sospecha del diagnóstico. Un evento que ocurre con cierta frecuencia es el cierre precoz de la fontanela anterior (en condiciones normales cierra entre los 12-18 meses), lo cual siempre alerta al pediatra y/o los padres. Es importante mencionar que el cierre precoz de la fontanela no necesariamente significa que haya craneosinostosis, de hecho, la gran mayoría de las veces, es un evento aislado y en general sin trascendencia clínica.

La tomografía axial computarizada simple con ventana ósea y reconstrucción tridimensional (TAC-3D) es el estudio ideal para evaluar contorno óseo, suturas y alteraciones en la morfología del cráneo. La resonancia magnética nuclear cerebral (RMN) se utiliza para el descarte de alguna malformación cerebral adicional.

Uno de los motivos de confusión más comunes en la evaluación de los estudios imaginológicos ocurre con la reconstrucción tridimensional tomográfica. Este estudio puede generar importantes imágenes distorsionadas o con señales de artefactos, lo cual se traduce en frecuentes errores diagnósticos sobre la falta o no de suturas. Una cuidadosa inspección de las suturas en los cortes axiales de la ventana ósea tomográfica usualmente resuelve esta duda diagnóstica, permitiendo ver la permeabilidad de una sutura que en la reconstrucción tridimensional aparecía dudosa.

Síntomas y signos clínicos

En general y desde el punto de vista práctico, los niños con craneosinostosis aisladas presentan como hallazgo principal la alteración de la forma habitual de su cráneo, y es inusual que presenten síntomas o signos neurológicos sino hasta meses y/o años después de ser diagnosticados (a menos que tengan alguna otra condición asociada). Cuando la craneosinostosis no es tratada y se deja avanzar en el tiempo, entonces hay un verdadero riesgo de aumento de la presión intracraneal (4-8). Este porcentaje va a depender del número de suturas involucradas, y como consecuencia de esto, se pudieran presentar trastornos visuales, de aprendizaje, neurocognitivos, convulsiones y potencial retardo psicomotor.

Deformidad o moldeamiento posicional (plagiocefalia posicional)

Esta es una condición extraordinariamente frecuente y que típicamente es confundida con una verdadera craneosinostosis, pero en realidad se trata de lactantes que simplemente presentan una deformación craneal posicional. Su examen neurológico y estudios radiológicos: TAC cerebral 3-D, y RMN cerebral, muestran que todas las suturas están presentes y permeables, es decir, sin evidencia de craneosinostosis. También se conoce como: plagiocefalia posicional y no es más que la deformación que ocurre en el cráneo como consecuencia de estar prolongadamente sobre una misma posición (usualmente boca arriba). Este diagnóstico se hizo más frecuente a partir de una recomendación de la Academia Americana de Pediatría en 1992 (9), cuando se recomendó a los padres que colocaran a sus hijos lactantes a dormir boca arriba con el fin de disminuir la incidencia de muerte súbita en cuna o SIDS (*Sudden infant death syndrome*). Es de vital importancia saber diferenciar esta deformación (10,11) de una verdadera malformación (craneosinostosis) ya que de lo contrario (y lamentablemente por ignorancia) estos infantes son muy frecuentemente referidos a una cirugía que no necesitan, lo cual ocurrió en 37 de los casos evaluados por el autor de esta serie.

Es relativamente fácil hacer la diferencia. En los casos de deformidad posicional, al observar la cabecita del lactante desde arriba, generalmente se aprecia que la frente de un lado está más prominente que la otra, y el pabellón auricular

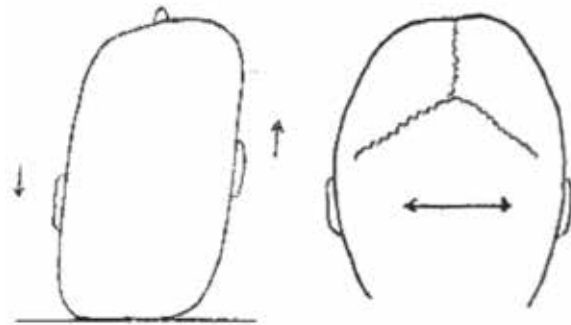


Figura 2. Deformación posicional: vista desde arriba y atrás.

de ese mismo lado también está desplazado hacia adelante con respecto al otro lado. Sin embargo, cuando observamos la cabeza desde atrás en posición neutral sentado, notaremos que ambos pabellones auriculares y ambas apófisis mastoideas están en el mismo eje horizontal (ver Figura 2). Radiológicamente, se pueden diferenciar por la morfología típica de un paralelepípedo cuando se ve desde arriba en un corte axial tomográfico, en el caso de plagiocefalias deformacionales, o de un trapecoide en el caso de una verdadera sinostosis (lambdoidea), y obviamente, la presencia o no de suturas.

Es indispensable saber diferenciarlos ya que estos casos no requieren de cirugía, y las recomendaciones pertinentes consisten en alternar la posición de la cabeza mientras estén acostados (con el fin de que no permanezca en una misma posición por lapsos prolongados), y su observación en el tiempo. En casos más pronunciados se utilizan las "bandas" o *helmets* (casco), los cuales requieren de uso continuo (en promedio 23 horas al día) por un tiempo prolongado para poder ser realmente efectivos. La cirugía es extraordinariamente rara en estos casos y solo se realiza en aquellos casos que no responden a las medidas previas o donde existe una deformidad cosméticamente inaceptable (10,11).

Tratamiento

El tratamiento recomendado de manera universal para las craneosinostosis es la corrección quirúrgica de la (o las) suturas precozmente fusionadas o cerradas (11-17). La opción de observar o no tratar quirúrgicamente esta condición no es recomendable por el potencial riesgo de hipertensión intracraneal existente, el cual depende la sutura anatómica afectada (ej: sutura sagital se asocia a un 15 %-20 % riesgo) o de si están afectadas más de una sutura. De hecho, la afectación de varias suturas acarrea mayor riesgo de hipertensión intracraneal y hoy en día está documentado que es superior a los previamente reportados (4,5,7).

Como no hay forma de predecir cuál lactante desarrollará hipertensión intracraneal en el futuro, la recomendación universal es la de tratamiento quirúrgico. El uso de cascos o bandas craneales, aun cuando se usan en los casos de deformidad posicional (ver arriba), no tienen ninguna

indicación en el tratamiento de una verdadera craneosinostosis.

Hay múltiples técnicas quirúrgicas descritas para corregir las diferentes tipos de craneosinostosis (17-34), cuya descripción no es el motivo de discusión de esta serie clínica. La clásica cirugía convencional involucra algún tipo de descompresión, reconstrucción y/o remodelación craneal, y también se han utilizado técnicas mínimamente invasivas tales como la cirugía endoscópica para el mismo propósito (34-36). Aquella a ser utilizada dependerá del neurocirujano y su experiencia particular, sin embargo, en la actualidad, la mayoría incluye la remoción quirúrgica de la(s) sutura(s) afectadas y la remodelación simultánea del cráneo, ya que de esta manera se elimina de inmediato el riesgo de hipertensión intracraneal, se logra un efecto cosmiológico extraordinario y los chances de recurrencia son menores sin agregar riesgos significativos al lactante.

El momento ideal recomendado para la cirugía es entre los 3-6 meses de edad, sin embargo usualmente se realiza cuando se hace el diagnóstico y nunca constituye una emergencia (37). Adicionalmente, esta es una cirugía esencialmente curativa (para aquellas craneosinostosis no sindrómicas) y sin consecuencias futuras.

Algunas nociones básicas referentes a las craneosinostosis más comunes de esta serie clínica

Escafocefalia

Involucra el cierre de la sutura sagital. Es la más común de las craneosinostosis. Es más común en varones (80 %). Típicamente el cráneo es muy alargado en su diámetro anteroposterior y el biparietal está reducido (Figura 3). En la medida en que avanza la deformidad, la región frontal se va abombando (*frontal bossing*) y la región occipital va adoptando una forma "cónica" y alargada (*bossing occipital*). Es común sentir al tacto una prominencia ósea ("quilla") a nivel de la sutura sagital. El perímetro cefálico usualmente es normal. Son numerosas las diferentes técnicas quirúrgicas utilizadas a lo largo de las décadas para corregir la escafocefalia, incluyendo procedimientos tan sencillos como una simple craneotomía sagital (quirúrgica o endoscópica) o



Figura 3. TAC reconstrucción tridimensional vista axial. Se aprecia fontanela y sutura coronal (extremo superior del cráneo) así como sutura lambdaoidea (extremo inferior), sin embargo hay ausencia de sutura sagital. Diámetro anteroposterior del cráneo alargado. Hallazgos típicos de escafocefalia.

procedimientos más complejos con remodelación craneal (13,21,23-31,34).

Plagiocefalia coronal

Representa casi el 20 % de todas las craneosinostosis y es más común en hembras. Generalmente es unilateral (afecta la sutura coronal de un lado) y se llama plagiocefalia. La deformidad consiste en el aplanamiento de la frente afectada (Figura 4) o cóncava encima del ojo de ese lado (el lado normal aparece como si estuviera falsamente abombado respecto al lado comprometido). El borde supra-orbitario está más elevado que el normal (en radiología simple aparece la clásica imagen de "orbita de arlequín"), lo cual es evidencia de que la sutura coronal se compromete también a nivel de la base craneal (Figuras 5 y 6). La nariz se desvía hacia el lado sano pero la raíz nasal se desvía hacia el lado de la deformidad.

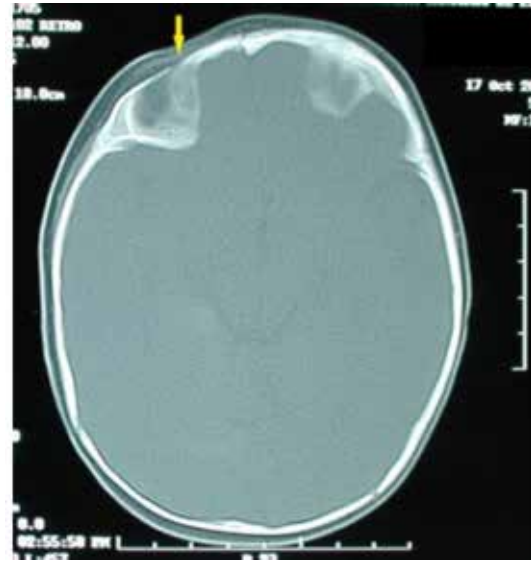


Figura 4. TAC craneal vista axial ventana osea de un lactante con cierre de sutura coronal derecha (plagiocefalia coronal), apreciándose aplanamiento de la frente derecha (flecha) así como desviación de la órbita como consecuencia de la sinostosis.



Figura 5. TAC craneal con reconstrucción tridimensional de un lactante con cierre de sutura coronal derecha (plagiocefalia coronal), apreciándose aplanamiento de la frente derecha (flecha roja) así como desviación de la órbita como consecuencia de la sinostosis.

Cuando la sutura coronal se compromete bilateralmente, se llama braquicefalia y usualmente son parte de algún síndrome (ej: Apert). En estos casos, el diámetro anteroposterior del cráneo es corto con abombamiento en sentido transverso. Es decir, el cráneo luce aplanado. Estos casos se asocian con mayor riesgo de hipertensión intracraneal que cuando se involucra una sola sutura.

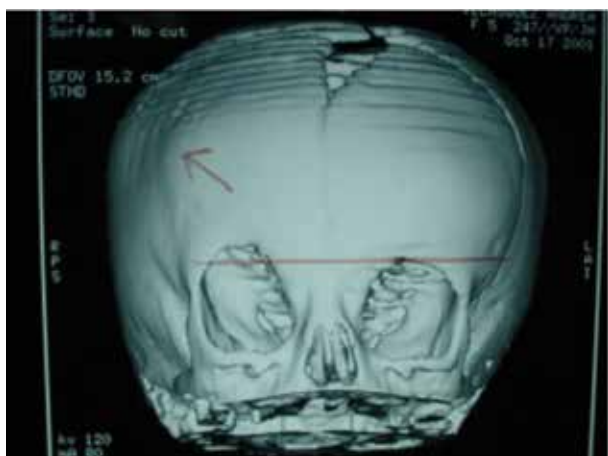


Figura 6. TAC craneal con reconstrucción tridimensional del mismo paciente anterior. La raya horizontal roja evidencia claramente la asimetría de ambas órbitas con desviación de la derecha (flecha roja) producto del aplanamiento frontal y consecuencia de la sinostosis coronal derecha.

Aun cuando el cierre de la sutura sea unilateral, la recomendación es su corrección quirúrgica bilateral para obtener el mejor resultado estético y funcional, usualmente involucra técnicas de avances frontoorbitarios (2,13,16,17,20,33,36,39,40,41,42). Estas sinostosis son muy complejas ya que afectan la base craneal (ala esfenoidal) así como la nariz.

Trigonocefalia

La sutura metópica se encuentra en la línea media de la frente y es la única sutura que puede empezar a cerrarse a partir del tercer mes de vida sin que constituya una verdadera craneosinostosis. Cuando ocurre una verdadera craneosinostosis metópica, se llama trigonocefalia ya que el cráneo se deforma en forma triangular hacia la región frontal. Es realmente muy evidente ya que no solo deforma la frente en forma triangular sino que conlleva a una significativa deformidad de ambas órbitas usualmente con hipotelorismo (Figura 7 A y B). La corrección quirúrgica de las trigonocefalias son complejas y, al igual que las plagiocefalias coronales mencionadas en párrafos previos, requieren de reconstrucciones fronto-orbitarias bilaterales (1,13,15,16,20,32,38,43,44).



Figura 7. A. TAC craneal con reconstrucción tridimensional de un lactante con una clásica trigonocefalia. Obsérvese la quilla ósea a nivel de la sutura metópica con su forma triangular y el hipotelorismo asociado. La fontanela es amplia y normal. B. Corte axial tomográfico en ventana ósea con la evidente forma triangular.

Es importante aclarar que con cierta frecuencia, muchos lactantes presentan pequeñas prominencias frontales verticales (quillas) óseas que son confundidas con verdaderas trigonocefalias. Saber reconocer esto puede evitar cirugías innecesarias.

Craneosinostosis sindrómicas

Son aquellas sinostosis que forman parte de un síndrome, el cual involucra no solo la sinostosis sino otras malformaciones a nivel cráneo-facial así como otras regiones del cuerpo (1-3,12,14,16,17,19,20,43,45). Aun cuando son muchas, solamente serán mencionadas las más frecuentes clínicamente incluidas en esta serie.

Síndrome de Crouzon

Es la más frecuente de las craneosinostosis sindrómicas. Es parte de la familia del síndrome del arco branquial (primer arco branquial-precursor de maxilar y mandibular). Condición genética (mutación en FGFR2 y FGFR3). Es autosómica dominante: hijos de afectados tienen 50 % de chance de tenerla. Hallazgos característicos: sinostosis: oídos de implantación baja; nariz en pico, órbitas pequeñas y exoftalmo, hipertelorismo, hipoplasia maxilar y prognatismo.

Síndrome de Apert (acrocefalosindactilia)

Síndrome del arco branquial (primer arco branquial-precursor de maxilar y mandíbula). Condición genética (mutación en FGFR2). Autosómica dominante. Hallazgos característicos: afectación de cráneo-cara-manos y pies (acrocefalosindactilia); craneosinostosis; frente alta y prominente-posterior plano (braquicefalia); retardo mental; órbitas planas, hipertelorismo. Oídos implantación baja; cara cóncava e hipoplasia maxilar y prognatismo. Sindactilias complejas (fusión de dedos de manos y pies).

Síndrome de Pfeiffer

Condición genética (mutación en FGFR1 y FGFR2). Enfermedad genética muy rara. Hallazgos característicos: sinostosis (turribraquicefalia; oídos de implantación baja; nariz en pico; proptosis; hipertelorismo; hipoplasia maxilar y prognatismo; dedos pulgares anchos y dedos pies anchos; 50 % pérdida auditiva. Feiffer tipo 1 (en general inteligencia y vida normal). Feiffer II y III: formas severas.

MATERIALES Y MÉTODOS

Serie clínica-quirúrgica

Un total de 418 casos referidos por deformidad craneal fueron evaluados por el autor en el lapso comprendido desde enero 1999 hasta abril 2015 en el Hospital de Clínicas Caracas. De ellos, 93 pacientes fueron diagnosticados como verdadera craneosinostosis y resueltos quirúrgicamente y 325 casos fueron diagnosticados como deformidad posicional (plagiocefalia posicional) y manejados en forma conservadora. Las edades de los pacientes para el momento de su primera consulta varió desde 28 días de nacido hasta 32 meses y la distribución por sexo fue de 62 % pacientes masculinos y 38 % femeninos. De los 93 pacientes con verdaderas craneosinostosis, 9 fueron sindrómicas (síndrome de Crouzon 5 pacientes, síndrome de Apert: 3 pacientes, síndrome de Pfeiffer: 1 paciente) y los 84 casos restantes tenían craneosinostosis no sindrómicas. Estas se desglosaron de la siguiente manera: a) escafocefalia: 62 casos; b) plagiocefalia coronal unilateral: 16 casos; c) plagiocefalia lambdoidea: 1 caso; d) trigonocefalia: 5 casos

Todos los pacientes fueron evaluados preoperatoriamente con TAC craneal con ventana ósea y reconstrucción tridimensional. Estas imágenes permitieron confirmar el diagnóstico así como evaluar la permeabilidad de otras suturas y planificar la cirugía. La RMN cerebral no es necesaria para confirmar craneosinostosis y por ello no fue requerimiento obligatorio de esta serie, sin embargo la mayoría de los pacientes tenían este estudio ya sea porque su médico pediatra o neurólogo inicial lo había solicitado o para el descarte de alguna otra lesión cerebral. En los casos de craneosinostosis sindrómicas sí fue un requerimiento obligatorio como parte de su evaluación preoperatoria.

Casos quirúrgicos-Craneosinostosis verdaderas

Como parte de su preparación preoperatoria, se solicitó a todos los pacientes exámenes de laboratorio incluyendo perfil de coagulación, Rx de tórax y evaluación preoperatoria obligatoria por su pediatra tratante. En aquellos casos sindrómicos (o con algún antecedente relevante), una evaluación cardiovascular por cardiología infantil así como estudios genéticos fueron

solicitados. Conociendo que importantes pérdidas sanguíneas son un hecho frecuente durante las cirugías descritas en estos lactantes (46-48), a partir del año 2004, implementamos la realización de transfusión dirigida obtenida de los padres (o familiares directos si los padres eran incompatibles). La sangre era tipeada y estudiada días previos a la cirugía para obtener 500 mL para el procedimiento quirúrgico.

Monitoreo intraoperatorio y posicionamiento

Los pacientes fueron monitorizados a través de una vía central, una o varias vías periféricas y línea arterial (siempre que esta fuera posible), además de todas las consideraciones anestésicas acordes a cualquier caso complejo de neurocirugía pediátrica. En los casos en que la vía central no fue posible ser cateterizada, se usaron dos vías periféricas lo cual demostró ser suficiente y eficiente. De forma rutinaria se administraron antibióticos en todos los casos por lo menos 30 minutos antes de comenzar la incisión de piel y catéter de Foley fue colocado en todos los pacientes como parte de su monitoreo de líquidos.

Dado que el manejo térmico de estos pacientes es sumamente importante y crucial por la rapidez y facilidad en la que pueden llegar a hipotermia, se usó manta térmica y los pacientes fueron cubiertos con guata en sus miembros inferiores y superiores y bolsas plásticas convencionales

que les cubría completamente el cuerpo (excepto la cabeza), lo cual demostró ser una excelente y muy eficiente alternativa (en mantenerlos a temperaturas óptimas), aparte de ser sumamente económica y fácilmente disponible en cualquier quirófano.

Dependiendo de la craneosinostosis a corregir, los pacientes fueron colocados en posición supina o prona sobre pequeños rollos de apoyo suaves debajo del tórax, y piernas. La cabeza se colocó sobre el cabezal de herradura pediátrico, el cual estaba bien protegido y acolchado (Figuras 8 y 9). Se tomaron las precauciones necesarias para mantener la cabeza suficientemente flexionada sin comprometer ni acodar el tubo endotraqueal, en particular en los casos de escafocefalia que requerían importantes correcciones de la prominencia occipital (*bosing occipital*).

Técnica quirúrgica

Una breve descripción de la técnica quirúrgica y sus detalles a continuación. En todos los casos se rasuró una banda de cabello (aproximadamente 2,5 cm de grosor) en el área de la incisión quirúrgica y la asepsia y antisepsia se realizó en la forma usual. Se colocó una gasa impregnada de povidine a cada largo de la incisión y se añadió una compresa de igual forma. Previa infiltración de la herida con solución fisiológica, se realizó una incisión de oreja a oreja en todos los casos con



Figura 8. A. Fotografía de un lactante con sinostosis sagital intubado y antes de ser posicionado en la mesa quirúrgica. Nótese la protección ocular y la fijación del tubo endotraqueal. B. Otro lactante ya posicionado en la mesa quirúrgica. La incisión está marcada apreciándose el "zig zag" en el extremo lateral de la herida. Puede apreciarse en este caso también la importante prominencia y deformidad occipital. La bolsa plástica negra y la manta térmica los mantiene calientes durante la cirugía.



Figura 9. Otra vista de la posición quirúrgica con la cabecita sobre el cabezal de herradura antes de la colocación de la bolsa plástica y manta térmica.

los extremos inferiores en “zig zag” y la porción central en forma lineal continua (ver Figura 8 B).

Durante los primeros 6 años, la incisión cutánea se realizó con bisturí quirúrgico convencional y la hemostasia con clips de Raney colocados a lo largo de toda la incisión. En los años subsiguientes, la incisión se realizó con bisturí convencional o con una punta colorado de microcauterio. El colgajo cutáneo fue entonces retraído hacia adelante y atrás hasta exponer toda la bóveda craneal desde la región frontoorbitaria hasta la región occipital. El pericráneo en general no se retrae para evitar pequeños pero fastidiosos sangramientos en capa.

Las osteotomías son marcadas con electrocauterio o pintadas en la superficie. Para la corrección de escafocefalia, se realizaron los pequeños agujeros de trépano (con el drill neumático Midas Rex) a cada lado de la línea

media a lo largo de la sutura sagital fusionada desde la fontanela anterior hasta casi la unión de la sutura sagital con la sutura lambdoidea de manera tal de no remover más de 2,5 cm de grosor.

Dependiendo de la corrección a realizar (ya sea del *bossing* occipital o frontal o de ambas), se realizaron las craneotomías respectivas, osteotomías en barra laterales tanto frontotemporales como parietotemporales a cada lado (para aumentar el diámetro transversal y la constricción biparietal de la bóveda que ocurre comúnmente en las escafocefalias) (ver Figura 10). La craneotomía frontal u occipital fue removida y dependiendo del grado de deformidad, se procedió a realizar osteotomías en barra curvilíneas para debilitar el hueso, fracturarlo en tallo verde y moldearlo acordeamente. En numerosas ocasiones, el extremo superior (cefálico) de las craneotomías (occipital o frontal) fue volteado después de moldearlo, de manera tal que el extremo cefálico se convirtió en caudal y viceversa, ya que la corrección estética era muy superior de esta manera a dejarlo en la posición original. Asimismo, en algunas ocasiones, el colgajo óseo occipital fue colocado a nivel frontal y el frontal a nivel occipital. Aun cuando las consideraciones generales para todos los casos fueron similares, la remodelación calvarial fue personalizada en cada paciente dependiendo de su deformidad particular.

Para la colocación final del colgajo óseo frontal u occipital donde la base de fijación era muy delgada, al autor se le ocurrió colocar una pequeña barrita ósea en forma vertical fijada a los dos extremos (de la craneotomía y de la porción fija del cráneo) para darle mayor solidez al constructo y evitar el potencial desplazamiento sagital del colgajo óseo en un futuro.

Una vez concluida la corrección, los colgajos óseos libres frontal u occipital eran colocados y fijados con sutura de seda, o, dependiendo del caso (en especial en los avances frontoorbitarios), sistemas de fijación con placas y tornillos reabsorbibles (W Lorenz, KLS Martin) según ha sido reportado en la literatura (49-52)

En todos los casos de plagiocefalia coronal unilateral, la corrección siempre se realizó en forma bilateral con avance de barra supraorbitaria (Figura 11) hasta tratar de obtener un avance de por lo menos 12-16 mm dependiendo del caso

y en el lado de la sutura coronal sinostótica se procedió a la hiper-corrección (mayor avance) de la barra. El mismo principio fue aplicado para las trigonocefalias (Figura 12). Estas barras fueron fijadas con sistema de placas y tornillos reabsorbibles. La craneotomía frontal (colgajo óseo libre) era modelado y fijado conjuntamente con la barra supraorbitaria como parte del complejo orbitofrontal o *bandeau* frontoorbitario tal como ha sido descrito en la literatura. (1-3,13,14,16,17,20,33,38-43).

De rutina se le colocó a todos los pacientes un dren de Blake pediátrico o Portovac por un lapso

promedio de 48 horas. La herida fue cubierta con ungüento de antibiótico tópico local y protegida con material de yelonet, gasas y vendaje en toda la cabecita con rollos de Kerling y venda elástica de Coban para darle fijación y mínima compresión (hemostasis).

Casi la totalidad de los pacientes (92 %) fueron extubados inmediatamente al finalizar la cirugía y todos fueron trasladados a la unidad de cuidados intensivos (UCI) pediátricos para monitorización durante sus primeras 24-48 horas. El promedio de tiempo quirúrgico osciló entre 124 y 258 minutos. La estadía hospitalaria promedio fue de 4 días



Figura 10. Vista quirúrgica de un lactante con escafocefalia con la frente hacia abajo. A. Vista del colgajo cutáneo retraído completamente y exposición de toda la bóveda craneal. Se marcan las incisiones de los cortes sobre el pericráneo. B. Vista lateral del mismo paciente con múltiples osteotomías laterales en barra y cuñas. El colgajo óseo frontal fue removido y después de remodelarlo con múltiples osteotomías en barra, es volteado y fijado de manera tal que la porción cefálica es ahora caudal y viceversa. C. Vista oblicua del mismo paciente. Se aprecia el drenaje de Blake pediátrico antes del cierre definitivo. D. Nótese en esta vista frontal que la resección ósea de la sutura sagital no debe exceder más de una pulgada de grosor. En algunos casos como este, en el espacio de la craneotomía sagital se colocan pedazos óseos flotando.

MALFORMACIÓN Y DEFORMACIÓN CRANEAL EN LACTANTES

(incluyendo su permanencia en UCI pediátrica). Todos los pacientes fueron transfundidos en alguna medida durante el trans o postoperatorio inmediato. Durante el postoperatorio no se realizó de rutina ningún estudio por imágenes craneal (a menos que fuera estrictamente necesario), siendo el primer control radiológico (Rx de cráneo P-A y lateral) de los pacientes a los 3 meses de la cirugía.

Complicaciones quirúrgicas o postoperatorias

En cuanto a eventos intraoperatorios, un paciente se extubó accidentalmente durante la

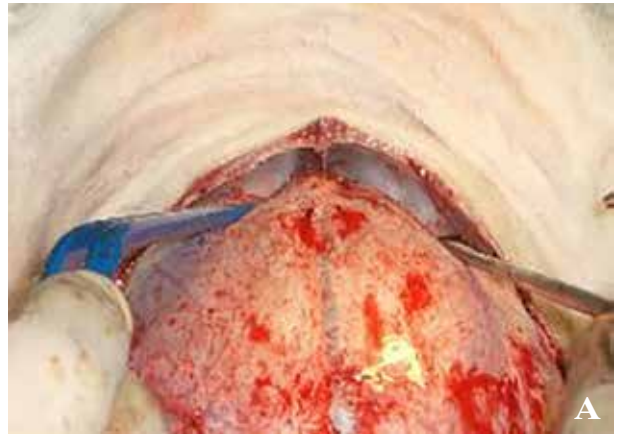


Figura 11. A. Vista quirúrgica de un lactante en decúbito supino con plagiocefalia coronal derecha. El colgajo cutáneo es retraído hacia adelante y abajo exponiendo toda la región frontal. Es evidente el aplanamiento frontal derecho. B. Barra supraorbitaria completa (bilateral) del mismo paciente antes de remodelarla.

Figura 12. A. Vista quirúrgica de un lactante (decubito supino) con trigonocefalia. B. La forma triangular frontal y de la barra supraorbitaria son evidentes. C. Barra supraorbitaria reconstruida con el colgajo óseo frontal formando el *bandeau* frontoorbitario. Están fijos con placa y tornillos reabsorbibles.

cirugía estando en posición prona, lo cual fue inmediatamente detectado por el anestesiólogo. El paciente fue volteado, reintubado y una vez estabilizado se procedió con la cirugía sin eventualidades ni complicaciones de ningún tipo.

No hubo ninguna mortalidad en esta serie quirúrgica. Dos pacientes presentaron complicaciones que ameritaron reintervención. Uno de ellos (el tercer caso de esta serie) fue reintervenido debido a un importante hematoma extracraneal, el cual fue drenado quirúrgicamente a las 28 horas de su cirugía sin eventualidades y el paciente no ameritó ningún día adicional de hospitalización. La otra complicación ocurrió en el único caso de esta serie con diagnóstico de plagiocefalia lambdoidea bilateral. El paciente presentó un área de isquemia de su colgajo cutáneo occipital y subsecuentemente necrosis en toda su extensión. Ameritó posteriormente su monitoreo por cirugía plástica con varias cirugías de limpieza quirúrgica, debridaje de bordes necróticos y rotaciones de colgajo con la colocación de extensores de piel para finalmente reconstruir en forma definitiva su colgajo cutáneo 16 meses posterior a su corrección sinostótica. El resto de los 91 pacientes no presentaron ningún tipo de complicación relacionada con la cirugía.

Una lección importante aprendida de esta serie que vale la pena mencionar es el uso de los gorros con rollos de Kerling y vendas elásticas de Coban colocados al final de las cirugías. Estos fueron utilizados en todos los pacientes con la finalidad de minimizar la formación de colecciones hemáticas subcutáneas como consecuencia del significativo espacio muerto que quedaba posterior a las remodelaciones craneales. Los gorros eran originalmente retirados a las 48 horas sin embargo, 8 pacientes presentaron pequeñas áreas de quemaduras en la piel (a lo largo del borde del gorro) como resultado de la tensión generada por el Coban. Como consecuencia de esto, los gorros fueron subsecuentemente colocados con menos tensión y removidos a las 24 horas.

Seguimiento postoperatorio

Los pacientes quirúrgicos fueron evaluados según el siguiente esquema postoperatorio: El primer año a las 3 semanas, 3 y 9 meses postoperatorio, y luego una vez anual hasta los 4 años. Se solicitaron Rx craneal (PA, lateral

y Towne) a los 9 meses y luego una vez anual.

El seguimiento en esta serie comprende un período desde 3 semanas (caso quirúrgico más reciente) hasta 16 años (el primer caso quirúrgico de esta serie).

El resultado estético fue considerado excelente por todos los padres de esta serie con un 100 % de satisfacción.

Comentarios y algunas lecciones de importancia:

- Las craneosinostosis que no son parte de un síndrome no son hereditarias, se cree que son mutaciones espontáneas.
- Es muy importante saber diferenciar una verdadera plagiocefalia (craneosinostosis) de una plagiocefalia posicional. La primera situación es una verdadera malformación (craneosinostosis) y se resuelve con cirugía, en cambio la segunda es una deformación y no se opera.
- El cierre precoz de la fontanela anterior (Figura 13), no necesariamente significa que exista una craneosinostosis. Es relativamente común el cierre precoz de esta fontanela y en general no representa ningún problema para el lactante. En esos casos lo recomendable siempre es la evaluación por el experto y la realización de estudios por imágenes (TAC cerebral con reconstrucción tridimensional) para descartar una verdadera craneosinostosis. Si la fontanela anterior se cierra precozmente, el perímetro cefálico del lactante debe ser monitoreado clínicamente. Si este se estanca durante un lapso de aproximadamente 3-4 meses consecutivos, y en las imágenes se aprecia un cerebro rodeado de mínimo espacio (“cerebro empaquetado”) entonces es recomendable hacer monitoreo de su presión intracraneal (es un procedimiento quirúrgico mínimamente invasivo y ambulatorio). Si la presión intracraneal es normal, no hay necesidad de ningún tratamiento. Si por el contrario resulta estar alta, entonces es recomendable la cirugía.
- El cierre precoz de la sutura metópica no significa que haya craneosinostosis (trigonocefalia). La sutura metópica puede comenzar a cerrarse fisiológicamente a los 3 meses y en estudios realizados (53,54) puede hasta estar cerrada a los 9 meses sin que ello signifique

la existencia de una trigonocefalia. En estos casos es común apreciar una pequeña prominencia ósea a nivel del centro de la frente o hacia la nariz. Esto es una situación relativamente frecuente y no debe ser indicación para sugerir corrección quirúrgica. Las verdaderas trigonocefalias son altamente deformantes a nivel de la frente y órbitas (producen hipotelorismo) y requieren de una compleja corrección quirúrgica.



Figura 13. TAC con reconstrucción tridimensional de un lactante en estudio por cierre precoz de fontanela anterior (flecha roja), sin evidencia de craneosinostosis. Nótese la sutura coronal y sagital presentes.

REFERENCIAS

1. Arnaud E, Lajeunie E, Marchac D, Renier D. Craniofacial anomalies. En: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M, editores. *Pediatric Neurosurgery*, chapter 15. London, Churchill Livingstone, 1999.p.323-346.
2. Marchac D. Craniofacial dysostosis. En: J. Mustardé J, Jackson I, editores. *Plastic surgery in infancy*

- and childhood. London: Churchill Livingstone, 1989.p.209-224.
3. Renier D, Marchac D. Craniosténoses. *Encycl Méd Chir. (Paris-France), Pédiatrie*, 4096 B 10, 9, 12, p. 1989.
4. Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst.* 2005;21:913-921.
5. Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg.* 1982; 57:370-377.
6. Hayward R, Gonzalez S. How low can you go? Intracranial pressure, cerebral perfusion pressure, and respiratory obstruction in children with complex craniosynostosis. *J Neurosurg (Pediatrics).* 2005;102:16-22.
7. Thompson DN, Malcolm GP, Jones BM, Harkness WJ, Hayward RD. Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg.* 1995;22:235-240.
8. Gault DT, Marchac D, Renier D, Jones BM. Intracranial pressure and intracranial volume in children with craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg.* 1992;90:377-381.
9. American Academy of Pediatrics, Task Force on Infant Positioning and SIDS. Positioning and SIDS. *Pediatrics.* 1992;89:1120-1126.
10. Mulliken JB, Vander Woude DL, Hansen M, LaBrie RA, Scott RM. Analysis of posterior plagiocephaly: deformational versus synostotic. *Plast Reconstr Surg.* 1999;103:371-380.
11. Lima D. The management of deformational plagiocephaly: a review of the literature. *J Prosthetics Orthotics.* 2004;16(4 Suppl):S9-S14
12. Adamo MA, Pollack IF. Current management of craniosynostosis. *Neurosurg Quart.* 2009;19:82-87.
13. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Traitement des craniosténoses : Indications et techniques. *Neurochirurgie.* 2006;52(2-3 Pt 2):264-291.
14. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D. Craniosynostosis: Surgical techniques according to age and late results. *Nerv Syst Children.* 2000;25:1-11.
15. Okada H, Gosain AK. Current approaches to management of nonsyndromic craniosynostosis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;20:310-317.
16. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D. Management of craniosynostosis. *Child's Nerv Syst.* 2000;16:645-658.
17. Arnaud E, Marchac D, Renier D. The treatment of craniosynostosis: indications and techniques. *Neurochirurgie.* 2006;52:264-291.
18. McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting B, Epstein FJ,

- Gravson BH, Ruff G, et al. Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: I. Isolated craniofacial synostosis—results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg.* 1995;96:272-83.
19. McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting B, Epstein FJ, Gravson BH, Ruff G, et al. Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: II The craniofacial synostosis syndromes and pansynostosis—results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg.* 1995;96:284-295.
 20. Marchac D, Renier D, Arnaud E. Evaluation of the effect of early mobilization of the supraorbital bar on the frontal sinus and frontal growth. *Plast Reconstr Surg.* 1995;95:802-811.
 21. Fearon JA, Ruotolo RA, Kolar JC. Single sutural craniosynostoses: surgical outcomes and long-term growth. *Plast Reconstr Surg.* 2009;123:635-642.
 22. Jane JA, Jane JA Jr. Treatment of craniosynostosis. *Clin Neurosurg.* 1996;43:139-162.
 23. Melo JR, Portella Junior CS, Lelis LC, Pires de Lima E. Scaphocephaly and cranial vault reconstruction: Renier's 'H' Technique. *Pediatr Neurosurg.* 2013;49:223-228.
 24. Antunez S, Arnaud E, Cruz A, Marchac D, Renier D. Scaphocephaly: Part I: Indices for scaphocephalic frontal and occipital morphology evaluation: long-term results. *J Craniofac Surg.* 2009;20:1837-1842.
 25. Rottgers SA, Kim PD, Kumar AR, Cray JJ, Losee JE, Pollack IF. Cranial vault remodeling for sagittal craniosynostosis in older children. *Neurosurg Focus.* 2011;31:E3.
 26. Vollmer DG, Jane JA, Park TS, Persing JA. Variants of sagittal synostosis: strategies for surgical correction. *J Neurosurg.* 1984;61:557-562.
 27. Marchac D, Renier D. Les scaphocephalies. En: Marchac D, Renier D, editores. *Chirurgie Craniofaciale des Craniostenoses.* Medecine et Sciences Internationales, Paris. 1982.p.79-82.
 28. Marsh JL, Jenny A, Galic M, Picker S, Vannier MW. Surgical management of sagittal synostosis. A quantitative evaluation of two techniques. *Neurosurg Clin N Am.* 1991;2:629-640.
 29. Venes JL, Sayers MP. Sagittal synostectomy. *J Neurosurg.* 1976;44:390-392 (Technical note).
 30. Tatum SA, Jones LR, Cho M, Sandhu RS. Differential management of scaphocephaly. *Laryngoscope.* 2012;122:246-253.
 31. Di Rocco F, Knoll BI, Arnaud E, Blanot S, Meyer P, Cuttarree H, et al. Scaphocephaly correction with retrocoronal and prelamdoid craniotomies (Renier's "H" technique). *Childs Nerv Syst.* 2012;28:1327-1332.
 32. Di Rocco F, Arnaud E, Marchac D, Vergnaud E, Baugnon T, Vecchione A, et al. Anterior fronto-orbital remodeling for trigonocephaly, Anterior fronto-orbital remodeling for trigonocephaly. *Childs Nerv Syst.* 2012;28:1369-1373.
 33. Barlett SP, Whitaker LA, Marchac D. The operative treatment of isolated craniofacial dysostosis (plagiocephaly): A comparison of the unilateral and bilateral techniques. *Plast Reconstr Surg.* 1990;85:677.
 34. Jimenez DF, Barone CM, Cartwright CC, Baker L. Early management of craniosynostosis using endoscopic-assisted strip craniectomies and cranial orthotic molding therapy. *Pediatrics.* 2002;110:97-104.
 35. Jiménez DF, Barone CM. Early treatment of anterior calvarial craniosynostosis using endoscopic-assisted minimally invasive techniques. *Child's Nerv Syst.* 2007;23:1411-1419.
 36. Barone CM, Jimenez DF. Endoscopic approach to coronal craniosynostosis. *Clin Plast Surg.* 2004;31:415-422.
 37. Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D. Craniosynostosis: An analysis of the timing, treatment and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg.* 1987;80:195-212.
 38. Fearon JA. Beyond the bandeau: 4 variations on fronto-orbital advancements. *J Craniofac Surg.* 2008;19:1180-1182.
 39. Hoffman HJ, Mohr G. Lateral canthal advancement of the supraorbital margin: A new corrective technique in coronal synostosis. *J Neurosurg.* 1976;45:376.
 40. Bartlett SP, Whitaker LA, Marchac D. The operative treatment of isolated craniofacial dysostosis (plagiocephaly): A comparison of the unilateral and bilateral techniques. *Plast Reconstr Surg.* 1990;85:677-683.
 41. Jane J, Park TS, Zide BM, Lambruschi P, Persing JA, Edgerton MT. Alternative techniques in the treatment of unilateral coronal synostosis. *J Neurosurg.* 1984;61:550-556.
 42. Marchac D. Radical forehead remodeling for craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg.* 1978;61:823-835.
 43. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Les craniosynostoses et facio craniosynostoses. *Ann Chir Plast Esthét.* 1997;42:443-480.
 44. Greenberg BM, Schneider SJ. Trigonocephaly: surgical considerations and long term evaluation. *J Craniofac Surg.* 2006;17:528-535.
 45. Wong GB, Kakulis EG, Mulliken JB. Analysis of fronto-orbital advancement for Apert, Crouzon Pfeiffer and Saethre-Chotzen syndromes. *Plast Reconstr Surg.* 2000;105:2314-2323.
 46. Vergnaud E, Vecchione A, Blanot S, Di Rocco F, Arnaud E, Renier D, et al. Reducing blood losses and transfusion requirements in craniosynostosis surgery:

- an endless quest? *Anesthesiology*. 2012;116:733-734.
47. Meyer P, Renier D, Arnaud E. Intraoperative autologous blood transfusion in the surgical correction of craniosynostosis. *Neurosurgery*. 1996;39:213.
 48. Meara JG, Smith EM, Harshbarger RJ, Farlo JN, Matar MM, Levy ML. Blood conservation techniques in craniofacial surgery. *Ann Plast Surg*. 2005;54:525-529.
 49. Ashammakhi N, Renier D, Arnaud E, Marchac D, Ninkovic M, Donaway D, et al. Successful use of biosorb osteofixation devices in 165 cranial and maxillofacial cases: a multicenter report. *J Craniofac Surg*. 2004;15:692-701; discussion 702.
 50. Eppley BL, Sadove AM, Havlik RJ. Resorbable plate fixation in pediatric craniofacial surgery. *Plast Reconstr Surg*. 1997;100:1-7.
 51. Kurpad SN, Goldstein JA, Cohen AR. Bioresorbable fixation for congenital pediatric craniofacial surgery. A 2 year follow up. *Pediatr Neurosurg*. 2000;33:306-310.
 52. Surpure SJ, Smith KS, Sullivan SM, Francel PC. The use of resorbable plating system for treatment of craniosynostosis. *J Oral Maxillofac Surg*. 2001;59:1271-1275.
 53. 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.
 54. 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.
-

Dr. Luis Razetti (Pensamientos)



Desde su Cátedra de Cirugía Clínica, Razetti aconsejaba a sus alumnos que “La división de la Ciencia Médica en dos grandes ramas: Medicina y Cirugía, no obedece sino a una comodidad convencional, es un efecto de la división del trabajo y de la especialización de las funciones, pero todos los que nos hemos dedicado al estudio y a la práctica de la Medicina, somos médicos, cirujanos y todos estamos obligados a conocer ambas patologías y ambas terapéuticas. Creer que el cirujano es simplemente el operador, es un gran error. El cirujano, el especialista en Patología Externa, tiene que ser tan patólogo como el médico especializado en Patología Médica”.

“Los que ejercemos una profesión científica, y sobre todo quienes estamos encargados de enseñar una ciencia, debemos escribir y publicar el resultado de nuestras observaciones y divulgar lo mejor de lo que hemos adquirido por el estudio para el conocimiento de los demás”.

“El deber de los hombres que podemos manejar con mayor o menor habilidad, la palabra y la pluma, es difundir la enseñanza, ilustrar la juventud, distribuir abundantemente el rico pan del saber, alimento capaz de hacer buenas las almas malas”.