

ARTÍCULO ORIGINAL

Caracterización de pacientes operados de craneosinostosis no sindrómica. Villa Clara, 2018-2022

Characterization of patients operated on for non-syndromic craniosynostosis. Villa Clara, 2018-2022

Miguel Ángel Cruz Díaz¹  Ángel Serafín Camacho Gómez¹  Carlos Javier Artiles Rivero¹  Ramón Sarduy Arana¹ 

¹ Hospital Provincial Pediátrico Universitario "José Luis Miranda", Santa Clara, Villa Clara, Cuba

Cómo citar este artículo:

Cruz-Díaz M, Camacho-Gómez Á, Artiles-Rivero C, Sarduy-Arana R. Caracterización de pacientes operados de craneosinostosis no sindrómica. Villa Clara, 2018-2022. **Medisur** [revista en Internet]. 2023 [citado 2023 Mar 24]; 21(2):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/5662>

Resumen

Fundamento: la craneosinostosis es una de las patologías neuroquirúrgicas más frecuentes en la edad pediátrica. Los conocimientos sobre su manejo son de vital importancia para intervenir con el tratamiento de manera oportuna.

Objetivo: caracterizar los pacientes operados de craneosinostosis no sindrómica.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo y de corte transversal, en el período enero/2018- diciembre/2022, con la totalidad de pacientes intervenidos de craneosinostosis en el Hospital Pediátrico José Luis Miranda, de Villa Clara (N=28). Las variables analizadas fueron: sexo, color de la piel, clasificación de la malformación según sutura afectada, síntomas y signos asociados a la malformación, edad al realizar la intervención quirúrgica, técnica quirúrgica y complicaciones.

Resultados: se observó predominio del sexo masculino y de pacientes con color blanco de la piel. La forma de presentación más frecuente fue la escafocefalia, y se asoció a síntomas como el retardo en el desarrollo psicomotor y estrabismo. Las técnicas quirúrgicas realizadas fueron de remodelado total de la bóveda craneal, que en la mayoría de los niños se realizó antes de los 23 meses. La complicación más frecuente fue la infección de la herida quirúrgica.

Conclusiones: la craneosinostosis es una patología neuroquirúrgica frecuente en el sexo masculino. La forma de presentación más frecuente es la escafocefalia y se puede asociar a síntomas y signos neurológicos. Las técnicas quirúrgicas realizadas para remodelado de la bóveda craneal se deben realizar antes del primer año de vida, con vistas a disminuir el índice de complicaciones.

Palabras clave: Craneosinostosis, anomalías craneofaciales, neurocirugía

Abstract

Background: craniosynostosis is one of the most frequent neurosurgical pathologies in the pediatric age. Knowledge about its management is of vital importance to intervene with treatment in a timely manner.

Objective: to characterize the patients operated on for non-syndromic craniosynostosis.

Methods: a descriptive and cross-sectional study was carried out, from January/2018 to December/2022, with all the patients operated on for craniosynostosis at the José Luis Miranda Pediatric Hospital, in Villa Clara (N=28). The analyzed variables were: sex, skin color, classification of the malformation according to the affected suture, symptoms and signs associated with the malformation, age at surgery, surgical technique, and complications.

Results: a predominance of the male sex and patients with white skin color was observed. The most frequent form of presentation was scaphocephaly, and it was associated with symptoms such as delayed psychomotor development and strabismus. The surgical techniques performed were total remodeling of the cranial vault, which in most children was performed before 23 months old. The most frequent complication was infection of the surgical wound.

Conclusions: craniosynostosis is a frequent neurosurgical pathology in the male sex. The most frequent form of presentation is scaphocephaly and it can be associated with neurological symptoms and signs. Surgical techniques performed for remodeling of the cranial vault must be performed before the first year of life, in order to reduce the complications rate.

Key words: Craniosynostoses, craniofacial abnormalities, neurosurgery

Aprobado: 2023-02-05 15:25:39

Correspondencia: Miguel Ángel Cruz Díaz. Hospital Provincial Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Villa Clara miguelangelcd@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Las craneosinostosis consisten en el cierre prematuro parcial o total de una o más suturas del cráneo. Esto puede resultar en el desarrollo de anomalías craneofaciales, elevación de la presión intracraneal, afectaciones oftalmológicas, desarrollo de epilepsia o afectaciones en el neurodesarrollo.^(1,2) Se clasifican en simple o compuesta (dependiendo de si afecta una o varias suturas); y en primarias y secundarias. Las primarias ocurren en el periodo prenatal por alteración del desarrollo; son de causa genética y también se dividen en sindrómicas (pertenecen a síndromes poliformativos, hereditarias) y no sindrómicas (aisladas). La mayoría de las craneosinostosis primarias son no sindrómicas (aisladas en individuos normales), mientras que el resto son sindrómicas (pertenecen a síndromes poliformativos). El 70-85 % de las craneosinostosis no sindrómicas son simples (afectan a una sutura) y el 20-25 % multisuturales. Las secundarias están dadas por un trastorno adquirido causado por una enfermedad conocida, como microcefalia, talasemia, anemia de células falciformes, trastornos metabólicos o teratógenos, entre otros.^(3,4)

La prevalencia estimada de estas anomalías craneofaciales es de 1 en 2000-2500 nacidos convirtiéndola en el segundo desorden cráneo-facial luego de las fisuras orofaciales.⁽⁵⁾

Se estima que en el mundo 84665 niños nacen con craneosinostosis cada año; de estos, 72857 son casos de craneosinostosis no sindrómica.⁽⁶⁾

En Cuba, se estima que existen más de 10 000 niños afectados por deformidades craneales en diferentes grados. Como en varias del país, en la provincia de Villa Clara estos niños son diagnosticados y tratados quirúrgicamente.

No existen en la región central del país estudios actualizados sobre los pacientes operados de esta enfermedad, lo cual motivó la realización de este trabajo, con el objetivo de caracterizar los pacientes operados de craneosinostosis no sindrómica en Villa Clara.

MÉTODOS

Se realizó un estudio prospectivo, observacional descriptivo y de corte transversal, con la totalidad (N=28) de los pacientes intervenidos de craneosinostosis en el periodo comprendido entre enero de 2018 a diciembre de 2022, en el Hospital Pediátrico José Luis Miranda, de Villa Clara.

Las variables analizadas fueron: sexo (femenino, masculino), color de la piel (blanco, negro), tipo de malformación según sutura afectada (escafocefalia, braquicefalia, trigonocefalia, plagiocefalia anterior), síntomas y signos asociados a la malformación (estrabismo, epilepsia, retardo en el desarrollo psicomotor), edad al recibir la intervención quirúrgica (menor o igual a 11 meses, 12-23 meses, mayor o igual a 24 meses), técnica quirúrgica aplicada (craniectomía y morcelación; craniectomía, morcelación y suturectomía), y complicaciones durante su ingreso hospitalario (infección de herida quirúrgica, hematoma subcutáneo, laceración dural).

La información se obtuvo de la historia clínica individual de cada paciente. Esta fue llevada a un modelo recolector de datos diseñado al efecto. Los resultados se presentan en tablas mediante números absolutos y porcentaje. El procesamiento estadístico se realizó en el software SPSS versión 21,0.

La investigación se realizó cumpliendo los principios bioéticos establecidos en la declaración de Helsinki para el desarrollo de las investigaciones en salud, así como se garantizó la confidencialidad de los resultados, solo empleados con fines científicos y profesionales. El estudio, además, contó con la aprobación por Consejo Científico de la institución.

RESULTADOS

Existió un predominio de pacientes del sexo masculino, los cuales sumaron 19 (67,85 %). En cuanto al color de la piel, el mayor número correspondió a aquellos con color blanco de la piel (82,14 %). (Tabla 1).

Tabla 1- Distribución de los pacientes según sexo y color de la piel.

| Variable | | No. | % |
|------------------|-----------|-----|-------|
| Sexo | Masculino | 19 | 67,85 |
| | Femenino | 9 | 32,14 |
| Color de la piel | Blanca | 23 | 82,14 |
| | Negra | 5 | 17,85 |

El tipo de craneosinostosis más frecuente, según la clasificación morfológica, fue la escafocefalia, con 13 pacientes que representaron el 46,42 %,

seguida por la trigonocefalia y la plagiocefalia anterior, con 8 y 6 casos respectivamente. (Tabla 2).

Tabla 2- Distribución de los pacientes según clasificación de la craneosinostosis.

| Clasificación | No. | % |
|------------------------|-----|-------|
| Escafocefalia | 13 | 46,42 |
| Braquicefalia | 1 | 3,57 |
| Trigonocefalia | 8 | 28,57 |
| Plagiocefalia anterior | 6 | 21,42 |

Los signos y síntomas más observados fueron el estrabismo (17,85 %), seguido del retardo en el desarrollo psicomotor (14,28 %). Los que se presentaron con estrabismo como signo clínico sufrían de craneosinostosis tipo trigonocefalia y plagiocefalia anterior, con 3 y 2 pacientes

respectivamente; por otro lado, aquellos con retardo en el desarrollo psicomotor sufrían de craneosinostosis tipo escafocefalia y braquicefalia. El único caso con presentación clínica tipo epilepsia padecía de escafocefalia. (Tabla 3).

Tabla 3- Distribución de los pacientes según síntomas y signos clasificación de la craneosinostosis.

| Síntomas y signos/Clasificación | Escafocefalia | | Braquicefalia | | Trigonocefalia | | Plagiocefalia | | Total | |
|----------------------------------|---------------|-------|---------------|-------|----------------|-------|---------------|-------|-------|-----|
| | No. | % | No. | % | No. | % | No. | % | No. | % |
| Estrabismo | 0 | 0 | 0 | 0 | 3 | 60,00 | 2 | 40,00 | 5 | 100 |
| Epilepsia. | 1 | 100,0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 100 |
| Retardo en desarrollo psicomotor | 3 | 75,00 | 1 | 25,00 | 0 | 0 | 0 | 0 | 4 | 100 |

La mayoría de los infantes (11) recibió la cirugía en edades comprendidas entre los 12 y 23 meses (39,28 %), seguidos de cerca por el grupo etario de menores de 11 meses (35,71 %). Se

emplearon dos técnicas quirúrgicas, con predominio de la craneotomía, morcelación y sutulectomía, realizada en 15 pacientes (53,57 %). (Tabla 4).

Tabla 4- Distribución de los pacientes según edad al operarse y técnica quirúrgica realizada.

| Variables | | No. | % |
|---------------------------|--|-----|--------|
| Edad al operarse | Menor o igual a 11 meses | 10 | 35,71 |
| | 12-23 meses | 11 | 325,28 |
| | Mayor o igual a 24 meses | 7 | 25,00 |
| Técnica quirúrgica | Craniectomía y morcelación | 13 | 46,42 |
| | Craniectomía, morcelación y sutulectomía | 15 | 53,57 |

En cuanto a las complicaciones, estas afectaron a 9 pacientes (32,14 %), de los cuales, en 7 casos correspondieron a infecciones de la herida quirúrgica, 1 presentó hematoma subcutáneo, y

1 laceración dural durante el proceder quirúrgico. De estos 9 pacientes, 5 fueron operados pasados los 24 meses de edad. En los menores de 11 meses no hubo complicaciones. (Tabla 5).

Tabla 5- Distribución de los pacientes según edad al momento del proceder quirúrgico y complicaciones.

| Complicaciones/Edad del paciente | Menor o igual a 11 meses | | 12 a 23 meses | | Mayor o igual 24 meses | | Total (n=9) | |
|----------------------------------|--------------------------|---|---------------|-------|------------------------|-------|-------------|-----|
| | No. | % | No. | % | No. | % | No. | % |
| Infección de herida quirúrgica | 0 | 0 | 2 | 28,57 | 5 | 71,42 | 7 | 100 |
| Hematoma subcutáneo | 0 | 0 | 1 | 100 | 0 | 0 | 1 | 100 |
| Laceración dural | 0 | 0 | 1 | 100 | 0 | 0 | 1 | 100 |

DISCUSIÓN

La mayoría de los autores concuerdan en sus estudios en que la craneosinostosis es una patología más frecuente en el sexo masculino.^(2,3,7,8) Otros estudios declaran que la mayor frecuencia de un sexo u otro se encuentra en relación directa con la clasificación morfológica de la deformidad, declarando que la escafocefalia y la trigonocefalia son más frecuentes en pacientes del sexo masculino, mientras la plagiocéfalia es más vista en féminas.⁽⁵⁾

En cuanto al color de la piel, se ha documentado

mayor incidencia en pacientes de piel blanca, lo que concuerda con los resultados de este estudio, aunque esta no es una variable muy estudiada en las series publicadas, por no encontrarse hasta el momento relación directa con la enfermedad.⁽⁷⁾

Los resultados obtenidos se corresponden con la mayoría de hallazgos precedentes en lo referente a la escafocefalia como el tipo más frecuente de craneosinostosis, seguida por la trigonocefalia y la plagiocéfalia, en ese orden de frecuencia; estas dos últimas con valores muy cercanos en su incidencia en casi todos los estudios.^(2,5,9)

Dentro del grupo de manifestaciones clínicas más frecuentes reportadas en relación con los diferentes tipos de craneosinostosis, se encuentran la hipertensión endocraneana, los trastornos oculares y el retraso en el desarrollo psicomotor. Estas se encuentran generalmente relacionadas con tipos específicos de deformidad. El presente estudio concuerda con otros publicados donde el estrabismo, como manifestación ocular más frecuente, se presenta sobre todo en aquellos casos que sufren de trigonocefalia o plagiocefalia anterior, dado esto por las afectaciones en la morfología orbitaria.^(10,11)

Otras manifestaciones presentes con cierta frecuencia en los pacientes al momento del diagnóstico, resultaron el retardo en el desarrollo psicomotor y la epilepsia. Muchos autores las asocian a la hipertensión endocraneana mantenida a la cual están sometidos estos pacientes, así como a la compresión de los lóbulos frontales de forma continua; anomalías del espacio subaracnoideo y compresión del sistema vestibular. Se plantea, además, una hipovascularización de la región próxima a la sutura afectada, lo que provoca una hipoplasia del tejido cerebral subyacente.^(2,8,12) Por otro lado, la epilepsia parece ser más común cuando las múltiples suturas están involucradas. Los tipos de epilepsia reportados varían ampliamente y parecen ser el resultado de la misma encefalopatía difusa como retraso mental.⁽¹³⁾ En este estudio no hubo casos con hipertensión endocraneana, a pesar de ser un signo reportado usualmente; esto puede estar relacionado con que los signos y síntomas de hipertensión endocraneana son asociados en su mayoría a casos con craneosinostosis sindrómica o afectación múltiple de suturas, y en esta serie todos los casos no se asocian a síndromes genéticos y manifestaron afectación de sutura única.

La mayoría de los pacientes fueron operados antes de los 24 meses de vida, punto de congruencia con la mayoría de las series, donde la edad media de la cirugía a pacientes con craneosinostosis oscila entre 4-19 meses, siempre buscando mejoría de los síntomas y evitando las secuelas de la enfermedad y las complicaciones propias de las intervenciones tardías.⁽¹²⁾

En cuanto a lo procedimientos quirúrgicos realizados en estas patologías, en los momentos actuales las técnicas van desde craneotomías lineales, retiro de la sutura afectada solamente,

remodelado total de la bóveda craneal con morcelación, que incluye o no la suturectomía, hasta las craneoplastias mediante el uso de distractores. El procedimiento más adecuado aún es objeto de discusión en la comunidad médica.^(12,14) En el medio donde se desarrolló el estudio, fueron aplicadas dos técnicas principales, ambas incluyeron el remodelado total de la bóveda craneal, pero no a todos los pacientes se realizó la suturectomía. La técnica de reconstrucción quirúrgica debe adaptarse al tipo de sinostosis y la edad del paciente. La remodelación en un niño menor de 1 año se logra más fácilmente sin una alteración ósea significativa, que en un niño mayor, debido a las características del hueso.

Entre las complicaciones más frecuentes reportadas en series con mayor número de casos, se encuentran las infecciones de herida quirúrgica, abscesos subgaleales, desgarros duros, deformidad residual y hemorragia transquirúrgica.^(2,8) En tal sentido, en este estudio se encontró un predominio de las infecciones de la herida quirúrgica, relacionadas mayormente con la realización del proceder quirúrgico en edades tardías, lo que concuerda con la literatura, que reporta como edades óptimas para la cirugía y la evolución sin complicaciones aquellas por debajo del año de vida.⁽¹²⁾

Bruce y colaboradores⁽¹⁵⁾ observaron que los procedimientos realizados después de los 12 meses de edad tienen un mayor riesgo de complicaciones (OR 1,61, IC 95%: 1,27-2,06) en comparación con los realizados antes de los 12 meses. Cuando se efectúan después de los 36 meses, el riesgo aumenta aún más (OR=2,53; IC 95 %; 1,67-3,82). Esta tendencia también fue consistente cuando se desglosó por edad en los meses previos al año de vida, lo que evidenció que la edad en el momento del procedimiento de 0 a 6 meses conllevaba una tasa de complicaciones del 6,6 %, y que esta aumentaba al 10,3 % entre los 7 y los 11 meses de edad.

La craneosinostosis constituye una patología neuroquirúrgica frecuente en el sexo masculino. Su forma de presentación más usual es la escafocefalia, y se puede asociar a síntomas y signos neurológicos. Las técnicas quirúrgicas realizadas para remodelado de la bóveda craneal se deben realizar antes del año de vida, con vistas a disminuir el índice de complicaciones.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran la no existencia de conflicto de intereses.

Contribución de los autores:

Conceptualización: Miguel Angel Cruz Díaz, Ángel Serafín Camacho Gómez

Curación de datos: Ramón Sarduy Arana, Carlos Javier Artilés Rivero

Análisis formal: Miguel Angel Cruz Díaz, Ángel Serafín Camacho Gómez

Investigación: Miguel Angel Cruz Díaz, Ángel Serafín Camacho Gómez, Ramón Sarduy Arana

Metodología: Miguel Angel Cruz Díaz, Ángel Serafín Camacho Gómez, Carlos Javier Artilés Rivero

Supervisión: Miguel Angel Cruz Díaz, Ángel Serafín Camacho Gómez

Visualización: Miguel Angel Cruz Díaz

Redacción-borrador original: Miguel Angel Cruz Díaz, Ángel Serafín Camacho Gómez, Carlos Javier Artilés Rivero

Redacción- revisión y edición: Miguel Angel Cruz Díaz, Ángel Serafín Camacho Gómez, Carlos Javier Artilés Rivero

Financiación:

Hospital Provincial Pediátrico Universitario "José Luis Miranda", Villa Clara.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abdelhamid K, Konci R, ElHawary H, Gorgy A, Smith L. Advanced parental age: Is it contributing to an increased incidence of non-syndromic craniosynostosis. A review of case-control studies. *J Oral Biol Craniofac Res.* 2021 ; 11 (1): 78-83.

2. Gandhoke Ch, Syal S, Sharma A, Srivastava A, Singh D. Craniosynostosis: To Study the Spectrum and Outcome of Surgical Intervention at a Tertiary Referral Institute in India. *J Pediatr Neurosci.* 2020 ; 15 (2): 72-80.

3. Dávalos E, Haro M, Soria CG, López L, Román A. Manejo quirúrgico de craneosinostosis en hospital de segundo nivel. Experiencia de 5 años. *Rev Mex Neuroc.* 2018 ; 19 (1): 117-26.

4. Mathijssen I. Guideline for care of patients with the diagnoses of craniosynostosis: Working group on craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2015 ; 26 (6): 1735-1807.

5. Ibarra L, Pérez JI, Baltar F, Lucas L, Costa G, Borbonet D, et al. Guía clínica: alteraciones de la forma del cráneo. *Arch Pediatr Urug.* 2022 ; 93 (2): e804.

6. Shlobin NA, Baticulon RE, Ortega CA, Du L, Bonfield CM, Wray A, et al. Global Epidemiology of Craniosynostosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World neurosurgery.* 2022 ; 164: 413-23.e3.

7. Lepard J, Akbari SHA, Mooney J, Arynchyna A, Iii SGM, Myers RP, et al. Comparison of aesthetic outcomes between open and endoscopically treated sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr.* 2021 ; 28 (4): 432-8.

8. Kalmar Ch, Zapatero Z, Kosyk M, Carlson A, Bartlett S, Heuer G, et al. Elevated intracranial pressure with craniosynostosis: a multivariate model of age, syndromic status, and number of involved cranial sutures. *J Neurosurg Pediatr.* 2021 716-23.

9. Sharma RK. Craniosynostosis in an Indian Scenario: A Long-term Follow-up. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2020 ; 8 (3): e2696.

10. Ntoula E, Nowinsk D, Holmstrom G, Larsson E. Ophthalmological findings in children with non-syndromic craniosynostosis: preoperatively and postoperatively up to 12 months after surgery. *BMJ Open Ophthalmol.* 2021 ; 6 (1): e000677.

11. Duan M, Skoch J, Pan B, Shah V. Neuro-Ophthalmological Manifestations of Craniosynostosis: Current Perspectives. *Eye Brain.* 2021 ; 13: 29-40.

12. Fernández JP, Chica G, Goycoolea A. Craneosinostosis, una perspectiva pediátrica. *Rev Chil Pediatr.* 2020 ; 91 (6): 953-60.

13. Persing J, Jane J. Craniofacial deformity. *Neurosurg Focus.* 2011 ; 31 (2): 1-2.

14. Cross C, Khonsari RH, Larysz D, Johnson D, Kölby L, Moazen M. Predicting and comparing three corrective techniques for sagittal craniosynostosis. *Sci Rep.* 2021 ; 11 (1): 21216.

15. Bruce WJ, Chang V, Joyce CJ, Cobb AN,

Maduekwe UI, Patel PA. Age at Time of Craniosynostosis Repair Predicts Increased Complication Rate. Cleft Palate Craniofac J. 2018 ; 55 (5): 649-54.