

Hospital Pediátrico Universitario "William Soler"
Servicio de Neurocirugía
Servicio de Cirugía Máximo Facial

Deformidades craneoestenóticas faciales su estudio en nuestro medio (1992- 2009)

Craniofacialsynostosis malformations a study in our department (1992- 2009)

Fermín Garmendía¹, Zoila del S. López Díaz²

¹Especialista Primer Grado Neurocirugía. Instructor. Jefe de Servicio. García. Ave. San Francisco y Perla. Altahabana. Ciudad de La Habana. Cuba.
garmendia@infomed.sld.cu

²Especialista Segundo Grado Cirugía Máximo Facial. Profesora e Investigadora Auxiliar. zlopez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Las deformidades craneoestenóticas-faciales o alteraciones morfo-volumétricas del cráneo y la cara, de etiopatogenia discutida y tratamiento siempre quirúrgico y precoz, motivan esta investigación longitudinal y retrospectiva de 108 sujetos operados de la craneoestenosis que forma parte de todas ellas, teniendo en cuenta las siguientes variables: edad, sexo, tipos de craneoestenosis, estudios imagenológicos y neurofisiológicos pre y postoperatorios, complicaciones acaecidas en el trans o postoperatorio, se llegó a los siguientes resultados: Edad predominante, 1 año (51.9%), sexo masculino (83.3%), tipo de craneoestenosis mayor número de veces presente, la escafocefalia (68 niños/63%).

Estudios Preoperatorios. Imagenología: La radiografía simple de cráneo en tres vistas mostró mayor número de veces el diagnóstico de imagen, con aumento de presencia de impresiones digitiformes (18 pacientes/16.6%); mientras que TAC de Cráneo permitió diagnosticar tempranamente (7 niños/6.5%) signos de hidrocefalia y presencia de atrofia cerebral (27 sujetos/25%); imágenes diagnósticas fundamentales para confirmar diagnóstico precoz de craneoestenosis. Estudios Neurofisiológicos (EEG), patológicos (73 pacientes/67.5%), resultados no encontrados en estudios evolutivos posteriores a los 6 meses de la cirugía. Siendo

muy escasas la presencia de complicaciones trans y postoperatorias, no obstante ocurrir una muerte súbita (0.9%), en el postoperatorio inmediato (72 horas).

Palabras clave: Deformidades Craneoestenótica-faciales. Deformidades Craneofaciales. Craneoestenosis. Hallazgos Neurofisiológicos e Imagenológicos Tratamiento- Complicaciones.

ABSTRACT

Craniofacialsynostotic malformations and morpho-volume alterations of the skull and the face of discussed etiopathogenesis and early surgical treatment have motivated a longitudinal and retrospective research of a 108 subjects who underwent surgery of craniosynostosis taking into consideration the following variables: age, sex, type of craniosynostosis, imaging and neurophysiologic studies either pre or post operatory, as well as during and post operatory complications; resulting in the following : predominant age 1 year (51.9%), male (83.3%), type of craniosynostosis of greater number of presence, scafocephaly (68 children/63%).

The pre operatory imaging studies.: were simple radiography of the skull of three views showing greater number of times an image diagnosis, with increased presence of digit forms impressions (18 patients/16.6%); whereas skull CT scan allowed to early diagnose (7 children/6.5%) signs of hydrocephaly and the presence of cerebral atrophy, (27 subjects/25%); essential diagnostic images to confirm early diagnosis of craniosynostosis. Neurophysiologic studies (EEG), pathologic (73 patients /67.5%), with no result in follow up studies after six months of surgery. Having little presence of complications during or post operatory; however, one sudden death occurred (0.9%), in the immediate post operatory (72 hours).

Key Words: Craniosynostosis malformations Craniofacial malformations. Craniosynostosis. europhysiologic & Imaging Findings Treatment. Complications.

INTRODUCCIÓN

Las deformidades craneoestenóticas-faciales son conocidas desde la Antigüedad y han sido recogidas por las artes por medio de la pintura y el teatro, de manera frecuente; no obstante, su estudio no es llevado a cabo hasta finales del siglo XIX, en que Otto Virchow las estudia y acuña el término craneoestenosis, válido hasta nuestros días, y que señala: cierre precoz de una sutura craneal puede conducir a la disminución de la capacidad del cráneo.¹ enunciando así la ley que lleva su nombre la cual establece: "La fusión prematura de una sutura conduce a una disminución del crecimiento óseo en dirección perpendicular a la sutura enferma, y produce un crecimiento compensatorio en las otras."²

Este cierre prematuro de una, varias o de todas las suturas craneales se denomina craneosinóstosis (del griego sinóstosis=cierre) y su resultado, craneoestenosis (del griego estenosis = estrechez), viene siempre aparejado o asociado con alteraciones morfo-volumétricas del cráneo y la cara.^{3,4,5,6}

De etiopatogenia muy discutida, la misma es aceptada en la actualidad por Goyenechea y Hodelín,⁷ así como por Park, Powers⁸ y Hodelín,⁹ debido a un defecto primario del mésoenquima; no obstante, otros estudiosos del tema como El-Sherif, Khalifa, Abou-Senna y Ghaly,¹⁰ reportan haber encontrado un aumento de la fracción alfa 1 de las proteínas, en 75% de los casos por ellos estudiados.

Siendo su incidencia de 0.05% cada 10 000 nacimientos vivos^{3,7,9} y su edad de comienzo al nacer, motivado por factores de riesgo familiar de tipo autosómico recesivo o dominante, debido a alteraciones en el cromosoma 7P21, 3P21.2, afectando a ambos sexos por igual, excepto en la escafocefalia (craneoestenosis con afectación de la sutura sagital), donde los autores^{3,5,9,11} coinciden al reportar al sexo masculino (4:1), como el más afectado.

En cuanto a su clasificación, estas han sido clasificadas de forma simple o compleja; o de forma sindrómica o no sindrómica.

Forma simple (de acuerdo con la sutura craneal afectada): Trigonocefalia (sutura metópica), Plagiocefalia Anterior (sutura coronal), Braquicefalia (sutura bicoronal), Escafocefalia (sutura sagital), Plagiocefalia Posterior (sutura Lambdoidea) y Oxicefalia (suturas coronal y sagital).^{3,4,7,9,12,13}

Forma compleja: cuando forman parte de síndromes genéticos: S. de Crouzon, S. Apert, S. Carpenter y S. Pfeiffer.^{3,4,7,9,12,13}

Aunque también se clasifican secundarias a las alteraciones metabólicas como: hipertiroidismo, hipocalcemia idiopática, policitemia vera, talasemia, hipofosfatemia familiar y trastornos metabólicos relacionados con la vitamina A. Así como meningitis u otros procesos osteoclásticos e hidrocefalias donde se han colocado válvulas de baja presión.^{3,4,7,9,12,13}

Otros múltiples defectos que caracterizan a estas alteraciones craneofaciales y/o encefálicas pueden ser descriptos y no formar parte de síndromes genéticos. Ejemplo: platibasia hipoplasia maxilar, paladar hendido, malformación de Arnold Chiari, etcétera, así como también la asociación de otros estigmas clínicos, de tipo morfológicos en cráneo, órbita, párpados, ojos y macizo facial o de tipo funcional que, en ocasiones, son debidos al escaso desarrollo de los conductos óseos craneales, pudiendo padecer estos sujetos de anosmia, ceguera, sordera y oftalmoplejias.^{12,14}

Autores nacionales^{3,9} e internacionales¹⁵⁻¹⁸ reportan en casos descompensados por aumento de la presión intracraneal manifestaciones clínicas dadas por la presencia de alteraciones clínicas y la función cerebral (cefaleas, vómitos, retraso mental, ceguera, crisis epilépticas, irritabilidad, lesión de un nervio craneal acompañado de defecto motor y exoftalmos), lo cual es evitable en muchos pacientes, si el tratamiento se hace precoz y siempre quirúrgico.^{3, 4, 5,9}

Con estos antecedentes, nuestro Hospital lleva a cabo por más de 10 años el tratamiento quirúrgico de estos casos preconizando el doble fin, (funcional y estético), y para lo cual se tomó como universo de estudio, la muestra conformada por todos los pacientes afectados de algún tipo de deformidad craneoestenótica-facial, donde la craneoestenosis que forma parte de su cuadro clínico hubiera sido operada; en el período de tiempo comprendido entre junio 1992 a junio 2009, con el objetivo de identificar las siguientes variables estadísticas: edad, sexo, tipo de craneoestenosis, hallazgos pre y postoperatorios en los estudios imagenológicos y neurofisiológicos realizados, complicaciones trans y postoperatorias inmediatas y mediatas, valiéndonos para ello de sus historias clínicas, así como de una planilla

de recolección de datos confeccionada al efecto y que permitió crear una base de datos con cuyo procesamiento estadístico se confeccionaron las tablas, establecieron resultados y se llegó a las conclusiones de esta investigación, mediante la cual se muestran las experiencias obtenidas por los autores, en el manejo de estos casos.

RESULTADOS

El grupo de edades que predominó en los niños operados de la craneoestenosis que formó parte de estas deformidades craneoestenóticas-faciales estudiadas fue el de menores de un año, (56 pacientes/51.9%), seguido del grupo entre 2 a 4 años (37%/40 casos). El sexo mayor número de veces afectado fue el masculino, (90 niños /83.3%); ocupando el sexo femenino un discreto 16.7%, del total. (Tabla 1).

Tabla 1. Edad y sexo según niños afectados

	Edad		Sexo		
	No.	%		No.	%
0-3 meses	8	7.5	Femenino	18	16.7
4-6 meses	17	15.7	Masculino	90	83.3
7-12 meses	31	28.7	TOTAL	108	100.0
Sub total	56	51.9			
2-4 años	40	37.0			
5-7 años	9	8.3			
+ 7 años	3	2.8			
Sub total	52	48.2			
TOTAL	108	100.0			

El tipo de craneoestenosis mayor número de veces visto y operado en el universo estudiado (108 casos), fue el no sindrómico (105 casos/97.0%), sobresaliendo, sin dudas, entre ellas, la escafocefalia (sutura sagital), con (68 niños /63%), seguido por la de tipo plagiocefalia (sutura coronal), con (15 sujetos/14%) y sin grandes diferencias con respecto a la anterior, en tercer la braquicefalia (sutura bicoronal), con 13 casos (12%). Mientras que aquellas craneoestenosis tipo sindrómicas, solo conformaron un pequeño grupo, (3%), del total de la muestra estudiada. (Tabla 2).

Tabla 2. Tipo de craneoestenosis operadas según muestra investigada

No sindrómicas	No.	%	Sindrómicas	No.	%
Escafocefalia	68	63.0	S. Apert	1	1.0
Plagiocefalia Anterior	15	14.0	S. Crouzon	2	2.0
Braquicefalia	13	12.0			
Trigonocefalia	9	8.0			
Total	105	97.0	Total	3	3.0

Resultados Investigaciones realizadas.

Estudios Preoperatorios

Imagenología: Estudios radiográficos simples de cráneo en tres vistas, en 18 pacientes (16.6%), se pudo determinar la presencia y aumento de las impresiones digitiformes, mientras que con el uso de la TAC, en 27 sujetos (25%), fue posible establecer el diagnóstico de manifestaciones de atrofia cerebral y en 7 niños (6.5%) signos de hidrocefalia. Siendo los resultados de los estudios neurofisiológicos realizados (electroencefalograma), patológicos en (73 pacientes/67.5%), del total de casos estudiados. (Tabla 3).

Tabla 3. Hallazgos imagenológicos y neurofisiológicos según sujetos afectados, preoperatorios

Estudios Preoperatorios			
Estudios Imagenológicos			
Examen	Hallazgos	No.	%
Rx. simples	Aumento Impresiones digitiformes	18	16.6
TAC	Manifestaciones de Atrofia Cerebral	27	25.0
	Signos de hidrocefalia	7	6.5
Estudios Neurofisiológicos			
EEG	Hallazgos	No.	%
	Patológicos	73	67.5
	No Patológicos	35	32.5

n=108

Estudios Postoperatorios

Ambos estudios realizados de forma evolutiva a los 6 meses de llevada a cabo la cirugía, no mostraron resultados patológicos en 100% de los sujetos investigados (108 pacientes). (Tabla 3).

Complicaciones Transoperatorias ocurrieron en 4 pacientes (3.7%), ocasionadas por la presencia de profusos sangramientos. No existiendo en la muestra estudiada complicaciones postoperatorias inmediatas; pero sí en el postoperatorio mediato, donde ocurrió la muerte súbita de 1 paciente (0.9%), a las 72 horas de la intervención. (Tabla 4).

Tabla 4. Complicaciones trans y postoperatorias, según pacientes operados de craneoestenosis

Transoperatorias			Postoperatorias Mediatas		
	No.	%		No.	%
si	4	3.7	si	1	0.9
no	104	96.3	no	107	99.1
Total	108	100.0	Total	108	100.0

DISCUSIÓN

El franco predominio de la corta edad en que son intervenidos nuestros pacientes hacen coincidir nuestros resultados con lo reportado en la literatura por quienes^{1,2, 5, 7, 9, 11,12, 19, 20, 21,22} son coincidentes en que se debe realizar el tratamiento quirúrgico de estas deformidades de la forma lo más precoz posible y dentro de los 6 primeros meses de vida, y se logra así doble función: funcional, al evitar el daño neurológico futuro que la compresión del cerebro origina; estética, dada la inmediata mejoría de la morfología craneal, debido al cambio inmediato ocasionado por la cirugía; siendo por ello que^{23,24} preconizan el realizar tratamientos en edades aún más tempranas, mediante la aplicación de cirugías mínimamente invasivas. También nuestros resultados respecto al sexo coinciden con^{3, 5, 9,11} quienes reportan una mayor afectación del sexo masculino y señalan además que en este sexo existe mayor afectación de la sutura sagital, o sea, de la craneoestenosis tipo escafocefalia en una proporción de (4:1), sin negar puedan verse afectados ambos sexos por cualquier tipo de craneoestenosis. (Tabla 1).

En nuestra investigación, hubo un franco predominio de la presencia de craneoestenosis tipo escafocefalia, entre todos los tipos de craneoestenosis que forman parte del cuadro clínico de las deformidades craneoestenóticas-faciales, resultado este que coincide con lo reportado en la literatura por quienes^{3,5,9,11,12} tras realizar estudios semejantes señalan a la escafocefalia (afectación de la sutura sagital), como el tipo de craneoestenosis mayor número de veces presente entre todos los tipos de craneoestenosis que acompañan o forman parte de las deformidades craneofaciales también por ellos estudiadas, señalando su incidencia en 0.4/100, y que se traduce en que aproximadamente entre 48% a 56%, del total de casos por ellos estudiados, pertenece a este grupo. Ocupando el segundo lugar, la de tipo plagiocefalia (afectación de la sutura coronal), grupo que representa entre 18% a 29% de los sujetos portadores de estas deformidades. No obstante haber ocupado los tipos de deformidades craneoestenóticas-faciales idénticos lugares, en ellas la craneoestenosis de tipo escafocefalia alcanzó mayor porcentaje de afectación entre el total de niños estudiados, y hacen los resultados de este estudio coincidentes con^{11, 12,15} cuando manifiestan que las diferencias existentes entre el contenido y el continente o de un cerebro que crece y que es detenido por el cierre de una o varias suturas craneales, se traduce en un aumento de las impresiones digitiformes a la imagen radiográfica simple del cráneo, existiendo además una traducción eléctrica de este fenómeno, la cual se manifiesta en los estudios neurofisiológicos realizados, mediante la presencia de un electroencefalograma (EEG) lento y con puntas ondas. Además de señalar que la presencia de manifestaciones de atrofia cerebral es debida a compresión encefálica, la presencia de su imagen es un hallazgo preoperatorio fundamental a la hora de realizar el diagnóstico positivo y precoz de craneoestenosis, lo cual ha podido ser comprobado por estos autores, cuando la atrofia cerebral vista preoperatoriamente por ellos en sus casos, se desapareció al desvanecerse la causa que la originó, al no existir presencia de su imagen en los estudios imagenológicos evolutivos

posteriores a los 6 meses del tratamiento quirúrgico y que les permitió además comprobar la efectividad de la cirugía.

Los resultados aquí obtenidos también coinciden con los de Karagiosor,⁶ quien tras estudiar estas deformidades reporta haber podido comprobar que en ellas y sobre todo en aquellas de tipo complejo, las mismas casi siempre vienen acompañadas o pueden estar asociadas a hidrocefalia y agenesia del cuerpo caloso, mientras que Wan, Kwan, Lorenz y Longaker,¹¹ así como Muñoz, Hinojosa, Salvan, Romance²² reportan puede haber presencia de hipertensión endocraneal.

En cuanto al momento en que debe realizarse el tratamiento quirúrgico y la posible presencia de complicaciones trans y postoperatorias, autores nacionales como Hodelin,^{3,9} Goyenechea,⁷ Aneiro, Liriano, Olivera, Collado, Alfonso y Guerra,¹⁴ así como internacionales como El-Sheriff, Khalifa, Abou-Senna, Ghaly,¹⁰ López y Ajler,¹⁷ Esparza,²¹ y también Muñoz MJ, Hinojosa, Salvan y Romance²² señalan que estos enfermos deben ser tratados de forma quirúrgica y en edades tempranas, pues de ocurrir lo contrario llegarían a sufrir lesiones neurológicas irreversibles, opinión que compartimos plenamente, apoyados en los resultados obtenidos donde los beneficios son muchos y las complicaciones son escasas, y que permiten también coincidir plenamente con^{3,7,9,10,14,17,21,22}, autores que manifiestan pocas posibilidades de complicaciones durante el tratamiento quirúrgico de la craneoestenosis que acompaña a las deformidades craneoestenóticas-faciales, y que señalan su mayor riesgo de presentación durante el transoperatorio, por lo anemizante de la intervención, resultados estos coincidentes con los reportados por Hodelin,^{3,9} Goyenechea,⁷ Aneiro, Liriano, Olivera, Collado, Alfonso, Guerra¹⁴ y Esparza²¹, así como por Muñoz, Hinojosa, Salvan, Romance y Muñoz Jr.,²² quienes también lo señalan; no obstante, otros autores²⁵⁻²⁷ también reportan buenos resultados y escasa presencia de complicaciones, y permite la coincidencia con todos ellos.

CONCLUSIONES

Las deformidades craneoestenótica-faciales son alteraciones morfo-volumétricas del cráneo y la cara, de etiopatogenia discutida, donde el tratamiento quirúrgico de la craneoestenosis que acompaña su cuadro clínico debe realizarse siempre de forma quirúrgica y precoz, con el objetivo de lograr un doble fin, funcional y estético, pues los beneficios que reporta son muchos y las complicaciones trans y postoperatorias, son escasas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pruzansky KS. Craniofacial growth in patients with premature craniosynostosis. *Scand. J. Plast. Reconstructive Surg.* 1981;15:171-186.
2. Stewart RE: Malformaciones Craneofaciales. *Genética Médica Clin Ped North Am.* 1978; 03:505-7.
3. Hodelín Tablada R, Goyenechea F, Zarabeitía L. Variables perinatales en 34 casos de craniosinostosis. Importancia de la compresión fetal intrauterina. *Rev. Cub Obstetricia y Ginecología.* 1995. 21(1):55-58, 4. Guerrero Fernández J.

Craneosinostosis. Disponible en: <http://neuroc99.sld.cu/text/craneosinost.htm> (citado 14-6-2008).

5. Panchal J, Uttchin V. Management of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg.* 2003 May; 111(6):2032-48.

6. Karagiosor L. Técnica Neuroquirúrgica. 2 ed. La Habana, Cuba: Editorial Científico Técnica; 1977, p. 136-39.

7. Goyenechea Gutiérrez F. Hodelín Tablada R. Craneosinostosis. Disponible en: <http://neuroc99.sld.cu/text/craneosinostosis.htm> (Citado 14- 6-2008).

8. Park EA, Powers GF. Acrocephaly and Scaphocephaly with symmetrically distributed malformation of the extremities. *Amer. J. Child.* 1920; 20: 235-242.

9. Hotelín R. Craneosinostosis tipo Escafocefalia. Técnica Quirúrgica con Transposición de Suturas Modificadas. Trabajo para optar por el Título de Especialista Primer Grado de Neurocirugía. INNC. La Habana: 1998.

10. El-Sherif H, Khalifa AS, Abou-Senna AM, Ghaly AF. Craniosynostosis in Egypt. *J. Neurosurg.* 1988;33: 29-34.

11. Wan DC, Kwan MD, Lorenz HP, Longaker MT. Current treatment of craniosynostosis and future therapeutic directions. *Front Oral Biol.* 2008; 12: 209-30.

12. Zulueta A. Craneoestenosis. Visión del Neurocirujano. *Rev. Pediátrica Chilena.* 2002 sept.; 73(5):506-7.

13. Liu Y, Kadlub N, da Silva Freitas R, Persing JA, Duncan C, Shin JH. The misdiagnosis of craniosynostosis as deformational plagiocephaly. *J Craniofac Surg.* 2008 Jan; 19(1):132-6.

14. Aneiro Alfonso C, Liriano González MI, Olivera Mederos P, Collado Lorenzo I, Alfonso de León A, Guerra Sánchez R. Craneosinostosis. Diagnóstico. *Rev Méd Electr. [Seriada en línea]* 2006; 28(4). (Citado 14-6-2008). Disponible en: <http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202006/vol4%202006/tema04.htm>

15. Solé-Llenas J, Wackenheim A. Diagnóstico Neuroradiológico. 2 ed. Barcelona: Editorial Toray; 2000, p. 83-6.

16. David J, Poswillo D, Simpson D. The craniosynostosis. Causes natural history and management. *Neurosurg J.* 2000; 3: 35-42.

17. López NM, Ajler GS. Enfoque analítico de nuestra labor en craneoestenosis. *Rev Argent Neurocirugía.* 1999; 2: 32-5.

18. Sobotta J. Atlas and Text-book of Human Anatomy. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1998, v. 1, p. 108-210.

19. Selber JC, Brooks C, Kurichi JE, Temmen T, Sonnad SS, Whitaker LA. Long-term results following fronto-orbital reconstruction in nonsyndromic unicoronal synostosis. *Plast Reconstr Surg.* 2008 May; 121(5):251e-260e.

20. Cohen SR, Kawamoto HK Jr, Burstein F, Peacock WJ. Advancement-onlay: an improved technique of fronto-orbital remodeling in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 1991 Sep; 7(5):264-71.
21. Esparza Rodríguez J: Tratamiento de la craneoestenosis sagital por medio de la corrección quirúrgica inmediata. *Anales Españoles de Pediatría.* 1996. 45: 79-86.
22. Muñoz MJ, Esparza J, Hinojosa J, Salván R, Romance A, Muñoz A. Fronto-orbital remodeling without orbito-naso-frontal bandeau. *Childs Nerv Syst.* 2003 Jun; 19 (5-6):353-8. Epub 2003 May 28.
23. Christophis P, Jünger TH, Howaldt HP. Surgical correction of scaphocephaly: experiences with a new procedure and follow-up investigations. *J Craniomaxillofac Surg.* 2001 Feb; 29(1):33-8.
24. Moren P: Craniectomía Mínimamente Invasiva. *Diario Médico de Cirugía Pediátrica de Barcelona:* 2007; 3:45-49.
25. Schouman T, Vinchon M, Ruhin-Coupet B, Pellerin P, Dhellemmes P. Isolated bilateral coronal synostosis: early treatment by peri-fronto-orbital craniectomy. *J Craniofac Surg.* 2008 Jan; 19(1):40-4.
26. Paige KT, Vega SJ, Kelly CP, Bartlett SP, Zakai E, Jawad AF, Stouffer N, Whitaker LA. Age-dependent closure of bony defects after frontal orbital advancement. *Plast Reconstr Surg.* 2006 Sep 15; 118(4):977-84.
27. Nishimoto S, Oyama T, Nagashima T, Shimizu F, Tsugawa T, Takeda M, et al. Gradual distraction fronto-orbital advancement with 'floating forehead' for patients with syndromic craniosynostosis. *Craniofac Surg.* 2006 May; 17(3):497-505.