

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS CRANEOSINOSTOSIS

Dra. P. Cano.

Servicio de Neurocirugía.

Hospital Universitario de la Vall d' Hebrón.

### INTRODUCCIÓN:

El cráneo normal del recién nacido está formado por una serie de placas óseas separadas por suturas que son uniones fibrosas, conforme el bebé se desarrolla y crece estas suturas se cierran (Fig 1.). Cada una de estas suturas tiene un tiempo fisiológico aproximado de cierre, cuando este cierre se realiza de forma precoz al tiempo estimado se produce una alteración del crecimiento del cráneo y por consiguiente del cerebro.

La craneosinostosis es un cuadro clínico secundario al cierre prematuro de una o varias suturas craneales que tiene como resultado una deformidad tanto de la base como de la bóveda craneal.

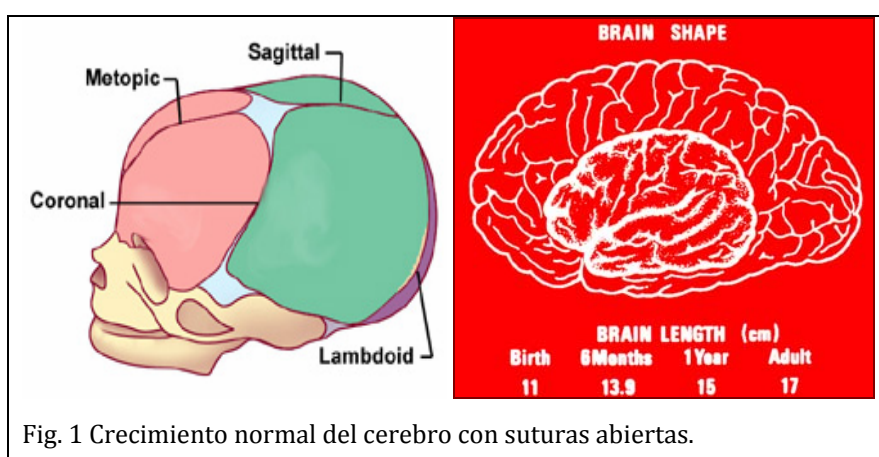


Fig. 1 Crecimiento normal del cerebro con suturas abiertas.

### ETIOPATOGENIA:

Consideramos dos tipos de craneosinostosis: las formas aisladas y las formas sindrómicas. **Las formas aisladas** son las más frecuentes, se calcula una incidencia de 0.6/1000 RN. Suelen ser esporádicas en relación con desórdenes genéticos y se encuentran relacionadas con alteraciones gestacionales. **Las formas sindrómicas** habitualmente con un patrón de herencia autosómica dominante o recesiva, estas suponen un 6% de todas las craneosinostosis.

### **CLASIFICACIÓN ANÁTOMO CLÍNICA:**

Según las suturas que se encuentran involucradas se define: Escafocefalia (cierre precoz de la sutura sagital, crecimiento antero posterior del cráneo), Plagiocefalia (cierre precoz unilateral de la sutura coronal, aplanamiento frontal unilateral, distopia orbitaria, abombamiento frontal contralateral), Trigonocefalia (cierre precoz de la sutura metópica, frente en “quilla” de barco), Braquicefalia (cierre precoz de sutura coronal bilateral) Oxicefalia (cierre precoz de más de una sutura).

### **CLÍNICA:**

Las craneosinostosis pueden dar lugar a diversas alteraciones como son: El aumento de la presión intracraneal, la hidrocefalia, el retraso mental y, las alteraciones visuales.

### **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:**

El objetivo del tratamiento quirúrgico es conseguir el mejor resultado funcional y estético en nuestros pacientes. Para esto tenemos que tener una buena planificación preoperatoria.

Para realizar una descompresión intracraneal adecuada es importante planificar las osteotomías, la longitud y dirección de los avanzamientos se debe basar en el análisis de las anomalías morfológicas mediante antropometría clínica.

Por ejemplo, en la Trigonocefalia además de corregir el estrechamiento frontal es necesario una corrección de la base craneal anterior y del hipotelorismo con el avanzamiento de la “barra” orbitaria. (Fig 2)

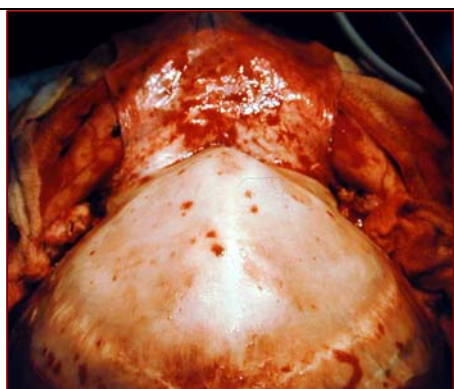


Fig 2. Trigonocefalia prequirúrgico



Trigonocefalia post-avanzamiento.

Tenemos que disponer de una buena prueba de imagen. Hoy en día la prueba de imagen de elección para el diagnóstico y tratamiento de la craneosinostosis es la tomografía computarizada con reconstrucción en tres dimensiones. (Fig 3)

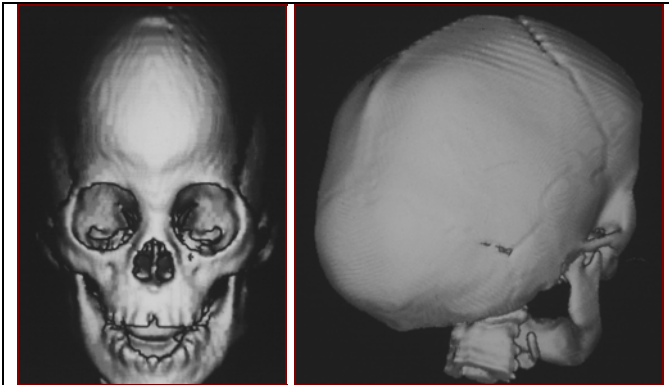


Fig 3. TC en 3D, cierre precoz de la sutura sagital con un aumento del diámetro antero posterior del cráneo.

La cirugía tiene que ser precoz. Los cuatro meses y el año de vida son tomados como la edad más adecuada para la intervención quirúrgica. Esta edad permite una madurez física para la anestesia, la calota es blanda y fácil de remodelar. En esta edad el cerebro y la calota craneal se expanden simétricamente. Además, con el tratamiento precoz se consigue el crecimiento del tercio superior y medio de la cara evitando una posterior corrección de anomalías faciales.

En la Fig 4, se muestra un control pre y post operatorio de una trigonocefalia. Además del resultado estético se logra una mejoría funcional con la corrección de la distopia orbitaria.



Fig 4. Trigonocefalia control pre y post quirúrgico.

**COMPLICACIONES:**

El riesgo vital en estas cirugías son infrecuentes, está en torno al 1-2% englobando tanto las craneosinostosis simples como las sindrómicas. Las causas suelen ser: hemorragia intraoperatoria, infecciones, inadecuada volemia, embolias, o edema cerebral. Es preciso un control exhaustivo tanto intra y postoperatorio.

### **Bibliografía:**

1. American Academy of Pediatrics. Task Force on Positioning and Sudden Infant Death Syndrome. Positionings and SIDS. *Pediatrics* 1992; 89:1120-1126.
2. American Academy of Pediatrics, Task Force on Infant Sleep Positional Sudden Infant Death Syndrome. Changing concept of sudden infant death syndrome: implications for infant sleeping environment and sleep position. *Pediatrics* 2000; 105: 650-656.
3. Anderson, P. J., David, D.J.: Late results after unicoronal craniosynostosis correction. *J Craniofac Surg* 2005; 16: 37-44.
4. Aryan, H.E., Meltzer, H.S., Gerras, G.G., Jandial, R., Levy, M.L.: Leptomeningeal cyst development after endoscopic craniosynostosis repair: case report. *Neurosurgery* 2004; 55: 235-237.
5. Blount, J.P., Louis Jr, R.G., Tubbs, R.S., Grant, J.H.: Pansynostosis: a review. *Child's Nerv Syst* 2007; 23: 1103- 1109.
6. Cinalli, G., Sainte-Rose, C., Kollar, E.M., Zerah, M., Brunelle, F., Chumas, P., Arnaud, E., Marchac, D., Pierre- Kahn, A.: Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998; 88: 209-214.
7. Cohen MM. The etiology of craniosynostosis . In: Persing JA, Jane JA, Edgerton MA, eds. *Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniosynostosis*. Baltimore, MD: Williams-Wilkins; 1989:9-20
8. Denis D, Genitori L, Conrath J, Lena G, Choux M.; Ocular findings in children operated on for plagiocephaly and trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 1996;12:683-689
9. Esparza, J., Muñoz, M. J., Hinojosa, J., Romance, A., Muñoz, A., Méndez, M.D.: Operative treatment of the anterior synostotic plagiocephaly: analysis of 45 cases. *Child's Nerv Syst* 1998; 14: 448-454.
10. Fujimori, Y., Ueda, K., Oba, S.: Additional distraction osteogenesis after conventional fronto-orbital advancement. *J Wright, C.C., Baker, C.L.: Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. J Neurosurg* 2004; 100 (5 Suppl Pediatrics): 407-417.
11. Golabi, M., Edwards, Michael S. B., Ousterhout, Douglas K., *Neurosurgery* 1987; 21: 63  
Jiménez, D.F, Barone, C.M.: Early treatment of anterior calvarial craniosynostosis using endoscopic-assisted minimally invasive techniques. *Child's Nerv Syst*. 2007; 23: 1411-1419.

12. 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.
13. Hinojosa, J., Esparza, J., Muñoz, M.J., Salván, R., Romance, A., Alén, J.F., Muñoz, A.: Surgical treatment of trigonocephalies and associated hypoteleorbitism. *Neurocirugía*, 2002; 13: 437-445.
14. Hinojosa, J., Esparza, J., Muñoz, M.J.: Endoscopic- assisted osteotomies for the treatment of craniosynostosis. *Child's Nervous Syst* 2007; 23: 1421-1430.
15. Krieger, Mark D. : Craniosynostosis : Diagnosis, evaluation an Management. *Neurosurgery* 2001; 48: 967-968.
16. Martinez-Lage, JF., Ruiz-Espejo, A:M., Gulabert, A., Perez-Espejo MA., Guillen Navarro, E.: Positional skull deformities in children: skull deformation without synostosis. *Child's Nerv Syst.* 2006; 22: 368-374.
17. Massimi. L., Tamburrini, G., Caldarelli, M., Di rocco, C.: Effectiveness of a limited invasive scalp approach in the correction of sagittal craniosynostosis. *Child's Nerv Syst* 2007; 23: 1389-1401
18. Moss, S.D.: Non surgical, non orthotic treatment of occipital plagiocephalya.What is the natural history of the misshapen neonatal head? *J Neurosurg* 1997; 87: 667-670.
19. Muñoz, M.J., Esparza, J., Hinojosa, J., Romance, A., Plagiocefalia posterior postural. Tratamiento remodelador externo. *Neurocirugía* 2000; 11: 362-372.
20. Muñoz, M.J., Esparza, J., Hinojosa, J., Salván, R., Romance, A., Muñoz, A.: Fronto-orbital remodelling without orbito-naso-frontal bandeau. *Child's Nerv Syst* 2003; 19: 353- 358.
21. Muñoz-Casado, M.J., Romance, A.I., García-Recuero, J.I.: Bioabsorbable osteofixation devices in craniosynostosis. Clinical experience en 216 cases. *Neurocirugía* 2009; Jun; 20: 255-261.
22. Renier, D., Sainte-Rose C., Marchac, D., Hirsch, J.F.: Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 1982; 57: 370-377.
23. Renier, D., Lajeunie, E., Arnaud, E., Marchac, D.: Management of craniosynostosis. *Child's Nerv Syst* 2000; 16: 645-658.
24. Sgouros, S., Goldin, J.H., Hockley, A.D., Wake, M.J.: Posterior skull surgery in craniosynostosis. *Child's Nerv Syst.* 1996; 12: 727-733.
25. Yeung, L.C., Cunningham, M.L., Allpress, A.L., Gruss, J.S., Ellenbogen, R.G., Zerr, D.M.: Surgical site infections after pediatric intracranial surgery for craniofacial malformations: frequency and risk factors. *Neurosurgery* 2005; 56: 733-739.
26. Tuite, Gerald F., Chong, W.K., Evanson, Jane., Narita, Andrew; Taylor, David; Harkness, Richard D. : The Effectiveness of Papilledema as an Indicator of Raised Intracraial Pressure in Children with Craniosynostosis. *Neurosurgery* 1996; 38: 272-278.