

## ENFOQUE ANALITICO DE NUESTRA LABOR EN CRANEOESTENOSIS

N. M. LOPEZ RAMOS, G. S. AJLER

**PALABRAS CLAVES:** Craneoostenosis simple - Análisis - Síndromes complejos - Craniectomías - Resultados alejados

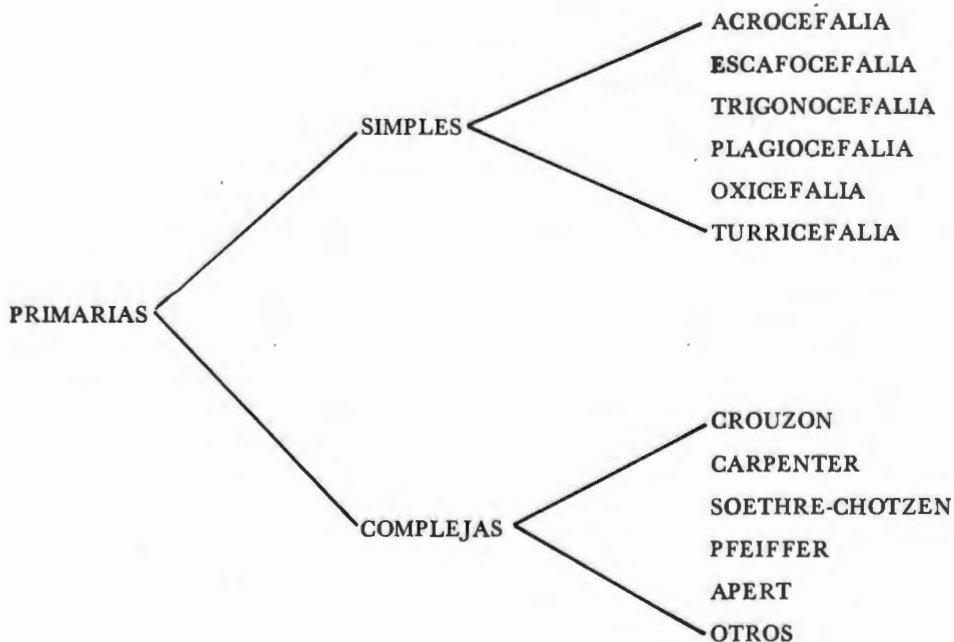
### Introducción

Las craneoostenosis: cierre precoz de una o más suturas craneales, constituyen una patología que consideramos merece una revisión en lo que se refiere al enfoque quirúrgico, a los métodos de diagnóstico empleados, a las técnicas operatorias utilizadas y a la presencia de numerosos síndromes de origen genético. (1)

### Material y Métodos

Se analizan en el presente trabajo 104 niños portadores de craneosinostosis, tratados en nuestro servicio del Hospital General de Niños "Pedro de Elizalde", entre los años 1976 y 1984.

Fueron agrupados siguiendo la clasificación de David y Poswillo, quienes las dividen en:





ACROCEFALO POLISINDACTILIA (SIND. DE APERT)





Se utilizaron en la rutina diagnóstica como métodos auxiliares las radiografías de cráneo simples: frente y perfil e incidencias especiales cuando el caso lo requiera; electroencefalograma (pre y post operatorio). Hemograma, coagulograma, dosaje de calcio y fósforo así como de fosfatasas en sangre y orina y en los casos en los que se sospechaba probable patología intracraneana concomitante se efectuó T.A.C. de cerebro.

**Resultados**

Tenemos en nuestra casuística sólo una craneostenosis secundaria (0.96%); se trataba de una niña portadora de hidrocefalia comunicante con cardiopatía congénita agregada a la cual se le colocó una derivación ventrículo-peritoneal de baja presión, desarrollando una sinostosis sagital y metópica con hiperostosis franca de ambas suturas.

No llegó a ser intervenida, pues falleció al descomponerse su cardiopatía. Los restantes 103 casos (99.04%) correspondían a craneostenosis primarias, desglosadas de la siguiente forma:

SIMPLES	90	(87,37 %)
COMPLEJAS	13	(12,63 %)

**SIMPLES:**

ESCAFOCEFALIA	52	(57,14 %)	87,90 %
PLAGICEFALIA	28	(30,76 %)	
(todos los tipos)			
OXICEFALIA	7		
PIRICEFALIA	2		
ACROCEFALIA	2		
	<u>91</u>	(87,37 %)	

**COMPLEJAS:**

S. DE APERT	5	(38,40 %)
S. DE CROUZON	3	
S. DE CARPENTER	1	
S. DE PFEIFFER	3	
S. DE JACKSON WEISS	1	
	<u>13</u>	(12,63 %)

**Métodos de Diagnóstico**

*Radiografías:* Los estudios radiológicos simples mostraron presencia de patología ósea (hiperostosis y/o sinostosis en la totalidad de los casos, 100%).

*Electroencefalogramas:* Resultaron patológicos 66 trazados (63,46%), siendo los restantes registros normales acordes a la edad (36,54%).

Descargas agudas hiperv. general	16
Foco de descargas agudas	8
Foco de ondas lentas	25
Asimetrías de voltaje	<u>17</u>
EEG patológicos	66 (63,46 %)

*Laboratorio:* No obtuvimos en ninguno de los dosajes realizados signo de patología metabólica alguna.

*Tomografía computada:* Se realizaron 17 tomografías computadas (10,57%), encontrándose patología agregada en sólo una de ellas (hidrocefalia).

El estudio del cociente intelectual y grado de maduración demostró:

Inteligencia y conducta adaptativa normal	77	(75,4 %)
Inteligencia normal y retraso madurativo	11	(10,7 %)
Inteligencia subnormal y severo retraso madurativo	14	(13,9 %)

### Tratamiento

Fueron intervenidos quirúrgicamente 102 enfermos (98%) de los casos, el 2% restante falleció como consecuencia de sendas cardiopatías congénitas antes de ser operados.

En 12 de los casos (11,53%) fueron necesarias más de una operación para lograr la reparación completa de la craneosinostosis.

En las sinostosis sagitales se efectuó resección de la sutura sagital dejando el seno longitudinal expuesto con una craneotomía adicional lineal paralela a las suturas coronal y parietoccipital. (1), (3), (4)

Las trigonocefalias fueron tratadas con la resección de todo el frontal, incluidos arcos orbitarios y la parte anterior del techo, pterion y sector externo del ala mayor del esfenoides.

La descompresión orbitaria resecaando el sector externo del ala mayor y abriendo la pared externa de la órbita en contacto con el lóbulo temporal y la parte anterior del techo orbitario fue efectuada en las sinostosis pterionales. (5)

En el síndrome de Crouzon la descompresión orbitaria debe ser llevada a cabo resecaando el piso de la órbita, (hueso maxilar superior) abriendo el macizo completo.

Teniendo en cuenta que en los siete primeros meses de vida se cumple el 80% del crecimiento total del encéfalo, es fácil comprender las serias perturbaciones del intelecto que producirá la noxa que actúe en ese lapso. (7), (8)

El déficit psíquico resulta de la inhibición del desarrollo a causa de la compresión mecánica. Cuando más obstaculizado se halle el crecimiento del cerebro, tanto mayor será el daño, de ahí que el pronóstico se agrave de acuerdo con el número de suturas soldadas y con la época en que se produjeron estas oclusiones.

Para evaluar los resultados terapéuticos, instituímos un criterio valorativo que tuviera en cuenta el cociente intelectual y grado de maduración, así como también la presencia de lesiones corticales precisados por el electroencefalograma.

De acuerdo a ello observamos:

1) I.Q. normal ausencia de lesión cortical sin retraso madurativo	75 casos (73,52%)
2) I.Q. normal ausencia de lesión cortical con retraso madurativo	5 " (4,90%)
3) I.Q. normal presión de lesión con retraso madurativo	8 " (8,16%)
4) I.Q. anormal presencia de lesión cortical más retraso madurativo	14 " (13,42%)

102 casos

Todos los pacientes pertenecientes a los grupos 1 y 2 fueron operados precozmente (80% de la casuística) debiendo señalarse que dentro de los restantes se encontraban la casi totalidad de los síndromes genéticos. (6)

### Conclusiones

1) Neto predominio de las formas simples sobre las complejas 87,37% contra 12,63%.

2) Es fundamental la realización de estudios metabólicos y genéticos en todos los enfermos para descartar genéticas o bien que se trate de craneoestenosis secundarias.

3) Es necesario completar los estudios radiológicos con T.A.C. de cerebro cuando se sospeche patología endocraneana concomitante.

4) Los mejores resultados funcionales (ausencia de daño cortical) y plásticos en los niños operador en los primeros seis meses de vida, así como también en cuanto a la preservación del cociente intelectual y grado de maduración.

### BIBLIOGRAFIA

1. Ajler G, Girado M: "Craneosinostosis. Tratamiento actual". Archivos Arg de Ped, 1:94-97, 1977.
2. David J, Poswillo D, Simpson D: "The craniosynostoses. Causes, natural history and management", 3: 35-42 Springer Verlag, New York, 1982.
3. Epstein N, Epstein F: "Total vertex craneotomy for the treatment of scaphocephaly", CHBRAR 9 (5): 309-317, 1982.
4. Jane JA, Edgerton MT: "Immediate correction of saggital synostoses", J Neurosurg, 49:705-710, 1978.
5. Marchac D, Renier D: "Craneofacial surgery for craniosynostoses", 11:93-105, Boston 1982.
6. Mc Laurin RL, Matson DD: "Cranio-synostoses. Review of 519 surgical patients", Pediatrics 41:829-853, 1968.
7. Montaut J, Stricker M: "Dysmorphies cranio-faciales. Les synostoses prematurees". Neurochirurgie 23:191-243, 1977.
8. Shilito J Jr, Matson DD: "Importance of early surgical treatment of craniosynostoses", Pediatrics 10:637-652, 1952.
9. Stein S, Schut L: "Management of scaphocephaly" Surg Neurol 7:153-155, 1977.