

TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LAS ESCAFOCEFALIAS

J. C. SUAREZ, J. C. VIANO, E. J. HERRERA, A. MARCOVECHIO

Servicio de Neurocirugía - Hospital Infantil Municipal. Córdoba.

RESUMEN

Se presentan 100 niños operados de escafocefalia. El 75% eran menores de 6 meses de edad, con marcado predominio del sexo masculino (81%). En esta serie se utilizaron tres técnicas quirúrgicas, en 25 craneotomías lineales, en 71 craneotomía total del vertex y en 4 fragmentación craneana; esta fue utilizada en los pacientes mayores de 1 año de edad. La mortalidad general fue del 3% y la mortalidad quirúrgica fue del 2,8%. Hubo 5 casos de recidiva de la craneosinostosis. No hubo morbilidad en esta serie. La craneotomía total del vertex fue la técnica quirúrgica que mejores resultados nos ofreció, porque mejoró rápidamente la simetría craneofacial y porque con ella tuvimos el menor número de recidivas.

ABSTRACT

We are presenting 100 children with scaphocephaly. In this study 75% were operated under 6 months of age and 81% were males. We employed three surgical techniques, in 25% linear craniectomy, in 71% total vertex craniectomy, and in 4% cranial fragmentation; the last was applied in those patients with more than 1 year of age. The general mortality was 3% and the surgical mortality was 2,8%.

The surgical technique with best results was total vertex craniectomy because it corrected quickly the craniofacial defect and produced less number of relapses. There wasn't morbidity in this series.

Introducción

El término craneosinostosis se refiere a la ausencia de una o más suturas cartilaginosas que separan a los huesos membranosos del cráneo. Término aplicado a las sinostosis primarias, que probablemente están presentes antes del nacimiento (10).

La etiología de las sinostosis primarias es

desconocida, salvo en los casos asociados a síndromes congénitos como el síndrome de Apert, en los cuales hay un componente hereditario (5, 12, 13).

Muchos casos de sinostosis sagital primaria han sido diagnosticados in útero (10).

La deformidad craneana producida por la sinostosis precoz de la sutura sagital se caracteriza por un cráneo alargado, denominado es-

cafocefalia (10). Es causada por el crecimiento craneano a expensas de las suturas craneanas permeables (5, 12, 13).

Nosotros presentamos 100 casos de escafocefalias en los que se describen los aspectos clínicos radiológicos, quirúrgicos y los resultados alejados.

Material y Método

Se presentan 100 niños operados de escafocefalias, entre el 1 de julio de 1972 y el 30 de junio de 1990, en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Infantil Municipal de Córdoba, que representan el 50% de todas las craneosinostosis operadas en el mismo período.

La edad del diagnóstico se detalla en la Tabla 1, y la edad de la cirugía se describe en la Tabla 2. Apreciamos que el 75% de los niños tenían menos de 6 meses de edad y que el 50% de las cirugías se efectuaron en pacientes que tenían entre 3 y 6 meses de edad. Hubo un marcado predominio del sexo masculino, el 81%.

TABLA 1
TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LAS
ESCAFOCEFALIAS - EDAD DE DIAGNOSTICO

100 casos	
menores de 3 meses	35%
entre 3 y 6 meses	40%
entre 6 y 12 meses	19%
mayores de 1 año	6%

TABLA 2
TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LAS
ESCAFOCEFALIAS - EDAD DE LA CIRUGIA

100 casos	
menores de 3 meses	25%
entre 3 y 6 meses	50%
entre 6 y 12 meses	19%
mayores de 12 años	6%

Las manifestaciones clínicas se analizan en la Tabla 3. El síndrome de hipertensión endocraneana, el síndrome convulsivo y la disminución de la agudeza visual se observaron en los pacientes mayores de 1 año de edad.

TABLA 3
TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LAS
ESCAFOCEFALIAS - SINTOMATOLOGIA

100 casos	
Dolicocefalias	100%
Hipertensión endocraneana	4%
Convulsiones	2%
Disminución de la visión	2%

En los antecedentes familiares sólo hubo dos hermanos gemelos operados de escafocefalia, y en el resto no se detectaron patologías congénitas o hereditarias.

Los procedimientos complementarios empleados en esta serie fueron las radiografías simples de cráneo, el electroencefalograma y la tomografía computada de cerebro. Estas se realizaron en 4 pacientes con hipertensión endocraneana, para descartar una lesión expansiva, siendo todas normales.

Los electroencefalogramas se efectuaron en 2 niños con un síndrome convulsivo, cuyos trazados fueron anormales difusos.

Todas las radiografías simples de cráneo mostraron la sinostosis sagital con aumento del diámetro craneano anteroposterior y disminución del diámetro transversal. En 10 pacientes (10%) se observó además una sinostosis precoz de las suturas coronarias con órbitas en antiparra (Figura 1).

El tratamiento quirúrgico consistió en tres técnicas operatorias, (Tabla 4). La primera fueron las craneotomías lineales, empleadas en 25 niños operados hasta 1982; desde esa fecha hasta la actualidad se utilizó la craneotomía total del vertex en 71 pacientes, y la tercera técnica quirúrgica fue la fragmentación craneana, practicada en 4 niños mayores de 2 años de edad con dolicocefalia e hipertensión endocraneana, ésta se asociaba en 2 casos a un síndrome convulsivo y en otros 2 casos a una disminución de la agudeza visual.

Las complicaciones observadas en esta muestra fueron el shock hipovolémico en 3 casos, convulsiones en 3 casos, hematomas subgaleales importantes en 2 casos y edema cerebral por sobrehidratación en 1 caso.

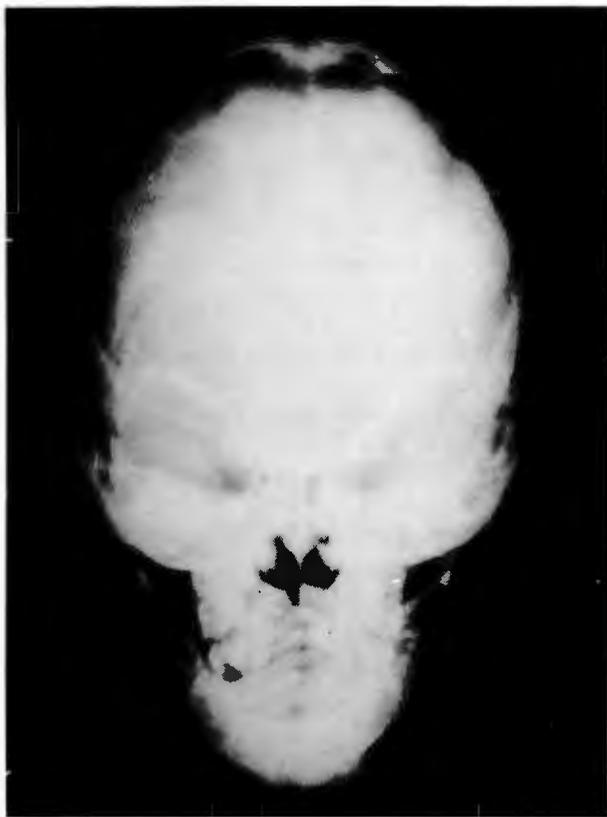


Figura 1. Sinostosis Sutura-Sagital asociada a sinostosis coronaria.

TABLA 4
TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LAS
ESCAFOCEFALIAS - TECNICAS QUIRURGICAS

	100 casos
Fragmentación craneana	4%
Craneotomía Lineal	25%
Craneotomía Total del Vertex	71%

Resultados

La mortalidad general fue del 3% por shock hipovolémico y la mortalidad quirúrgica fue del 2,8%, considerando que se reoperaron 5 enfermos.

La recidiva se observó en el 5% entre los 18 y 24 meses de la cirugía. En 3 de ellos se había aplicado la técnica de las craneotomías lineales y en los otros 2 la técnica de la craneotomía total del vertex; en éstos no se contempló, en la primera cirugía, la concomitancia de sinostosis primaria de las suturas sagital y coronarias.

En los pacientes con recidiva de las craneosinostosis, se utilizó la técnica quirúrgica de fragmentación craneana.

El examen neurológico de los 97 pacientes que viven es absolutamente normal, lo mismo que el examen oftalmológico y la escolaridad.

Los pacientes que tuvieron convulsiones tienen actualmente trazados normales y están sin medicación anticonvulsiva.

Discusión

En nuestra experiencia la incidencia de escafocefalia entre todas las craneosinostosis fue del 50%, coincidiendo con otros autores (1, 6, 12, 14).

Hubo prevalencia del sexo masculino (81%), lo mismo que en otras series (5, 14).

La sinostosis prematura de la sutura sagital puede asociarse con sinostosis de las suturas metópica y coronarias, en esta última eventualidad puede ser familiar (6); en nuestra serie hubo 10 pacientes con sinostosis de las sutura sagital y coronarias, de los cuales 2 fueron hermanos gemelos.

Clinicamente la escafocefalia se manifiesta por la dolicocefalia (1, 5, 8, 11, 12), la cual puede asociarse con hipertensión endocraneana, 4% en nuestra serie y 13% en la casuística de Shillito y Matson (11), epilepsia 2% y disminución de la agudeza visual, 2%, en nuestra experiencia.

El retardo mental no fue observado en nuestros pacientes, quizás porque el 96% de ellos eran menores de 1 año de edad en el momento de la cirugía, a diferencia de lo publicado por Abe y col. (2) y por Brenner y Kraus (3). Estos últimos autores la encuentran en el 5% de todas las craneosinostosis múltiples o tardíamente operadas.

El diagnóstico diferencial de las dolicocefalias primarias debe hacerse con la hipofosfemia, el raquitismo, la enfermedad muscular difusa y la hidrocefalia infantil severa, en las cuales el cráneo toma una apariencia escafocefálica debido a la continua posición de la cabeza sobre uno u otro lado (6).

Cuando la sinostosis sagital se asocia a una sinostosis coronaria, el cráneo adquiere una apariencia oxicefálica o acrocefálica, por crecimiento del diámetro vertical a expensas de las suturas escamosas y lambdoideas (6). Esta característica clínica sólo fue registrada

en 2 de nuestros pacientes, que fueron reoperados y en quienes no se detectó en la primera cirugía la concomitancia de ambas sinostosis.

La indicación quirúrgica no se hace por un motivo estético, sino para prevenir el daño cerebral, contrariamente a lo expresado por Hemple (7) y de acuerdo a Kaiser (8) y Reiner (9), quienes detectaron hipertensión endocraneana, previo a la cirugía, tanto en las escafocefalias como en las craneosinostosis en general.

De las técnicas quirúrgicas empleadas en estas serie la craneotomía total del vertex (4) fue la que mejores resultados nos ofreció porque mejoró la simetría craneofacial rápidamente y disminuyó notablemente el número de recidivas. (Figura 3).

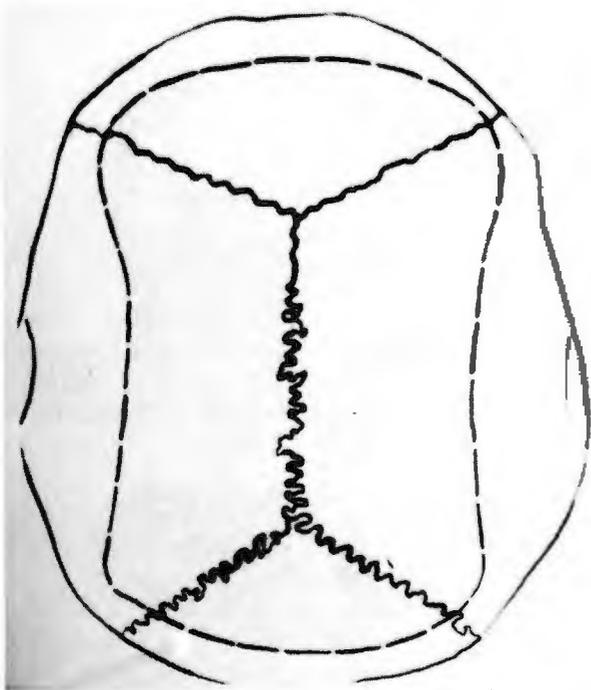


Figura 2. Esquema de la craneotomía total del vertex, publicada por Epstein, usada en nuestra serie.

El manejo hemodinámico de estos pacientes es de suma importancia tanto en el acto operatorio como en el post-operatorio inmediato para evitar el shock hipovolémico. Por esta razón efectuamos una transfusión de sangre total durante la cirugía a 30 gotas por minuto si el paciente es menor de 3 meses y a 50 gotas por minuto cuando es mayor de esa edad (4).

En esta serie no tuvimos morbilidad y el retraso mental observado por otros autores

(2, 3), no fue encontrado en nuestros enfermos, quienes tuvieron un rango de seguimiento post-operatorio de 3 meses a 17 años y 9 meses, con una media de 5 años y 7 meses.

BIBLIOGRAFIA

1. Anderson FM and Geiger L. Craniosynostosis; a survey of 204 cases. *J Neurosurg* 22:229-240, 1965.
2. Abe H, Ikota T, Akino M, Kitami K and Tsuru M. Functional prognosis of surgical treatment of craniosynostosis. *Child's Nerv Syst* 1:53-61, 1985.
3. Brenner H and Kraus H. Craniosynostosis. *Progress in Neurological Surgery*, Vol. 4, Basel S Karger, 1971.
4. Epstein N, Epstein F and Newman G. Total Vertex Craniectomy for the Treatment of Scaphocephaly. *Child's Brain* 9:309-316, 1982.
5. Matson DD. *Neurosurgery of Infancy and Childhood* 2nd Ed. Springfield Ill Charles C Thomas, 1969.
6. Harwood-Nash DC and Fitz CR. *Neuroradiology in Infants and Children*. CV Mosby St Louis. Vol. 1:76-77, 1976.
7. Hemple DI, Harris LE, Svien HJ and Holman CB. Craniosynostosis involving the sagittal suture only: guilt by association? *J Pediat* 58:342-355, 1961.
8. Kaiser G. Sagittal Synostosis. Its Clinical Significance and results of three different method of craniectomy. *Child's Nerv Syst* 4:223-230, 1988.
9. Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D, and Hirsch JF. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 57:370-377, 1982.
10. Shillito J (Jr). Craniosynostosis. *Neurological Surgery*. JR Youmans, Ed, WB Saunders 2nd Ed Vol. 3:1447-1466, 1982.
11. Shillito J (Jr) and Matson DD. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 41:829-853, 1968.
12. Suárez JC. Craneoestenosis. Tesis Doctoral. Universidad Católica de Córdoba, octubre de 1971.
13. Suárez JC. Craneoestenosis. *Archivo Argentino de Pediatría*. 83:150-154, 1973.
14. Suárez JC y Carrea R. Evaluación Estadística de 100 pacientes operados de Craneoestenosis. Congreso Latinoamericano de Neurocirugía, Panamá, 1973.