

CRANEOSINOSTOSIS Y DISMORFIAS CRANEALES.

DEFINICIÓN.-

Craneosinostosis es una condición patológica consistente en el cierre prenatal de una o varias suturas craneales y manifestada por una dismorfia craneal o craneofacial. Es un término que comprende un amplio espectro de malformaciones craneales, desde el cierre de una sola sutura destinada a cerrarse en los primeros meses de vida, como es la metópica, al cierre de varias suturas asociado a otras malformaciones como son las llamadas Craneosinostosis sindrómicas tipo Crouzon, Apert, Pfeiffer, etc.

DIAGNÓSTICO.-

Todas las craneosinostosis se manifiestan por dismorfia craneal y el diagnóstico o la sospecha diagnóstica se realiza, en la mayoría de los casos, en una simple inspección física.

En los casos dudosos, como puede ocurrir en algunas dismorfias de origen postural intrauterino, la radiología de cráneo y en todo caso la TAC helicoidal o multicorte con reconstrucción tridimensional permiten confirmar el diagnóstico.

CRANEOSINOSTOSIS DE UNA SOLA SUTURA.-

Son mucho más frecuentes que las sindrómicas.

Por orden de frecuencia,

Craneosinostosis sagital o escafocefalia.

Craneosinostosis metópica o trigonocefalia.

Craneosinostosis coronal o plagiocefalia anterior.

Craneosinostosis lambdoidea o plagiocefalia posterior.

A.- CRANEOSINOSTOSIS SAGITAL (ESCAFOCEFALIA)

La sinostosis precoz (prenatal) de la sutura sagital, no asociada a sinostosis de otras suturas es la forma más común de craneosinostosis y representa alrededor del 50 % del total de estas. Esta condición es considerada como un problema meramente morfológico, de implicaciones exclusivamente cosméticas, y por lo tanto la principal indicación de tratamiento quirúrgico es el impacto estético de la deformidad en el entorno social. Se debe insistir en que es un problema morfológico externo y conspicuo y que el diagnóstico puede establecerse por la simple inspección física. El estudio radiológico simple no es imprescindible con fines diagnósticos y en manos de un observador no experto puede ser origen de confusión.

Nuestros resultados de la cirugía de la escafocefalia nos permiten considerar como establecido que la simple sinostectomía amplia aparece como el tratamiento adecuado cuando se practica antes de los tres meses de vida, más o menos adecuado o inadecuado en pacientes a partir de 3 meses y obsoleto en pacientes mayores de 6 meses. Consecuentemente, el diagnóstico precoz debe ser el objetivo del pediatra y el tratamiento quirúrgico precoz el objetivo del neurocirujano. Más aún si alguna de las implicaciones neurocognitivas ligadas a la demora en el tratamiento quirúrgico sugeridas por algunos autores fueran definitivamente demostradas.

El manejo quirúrgico está condicionado por la edad a que se establece el diagnóstico.

Menores de 3 meses

Tiempo.- Se intervendrá lo antes posible a partir de las 6 semanas de vida.

Técnica.- Consiste en la práctica de una craniectomía que incluya la resección de la sutura sagital (sinostectomía o suturectomía) junto con el periostio que la recubre, que sobrepase las suturas coronal y lambdoidea y de una anchura tanto mayor cuanto mayor sea el paciente, entre un mínimo

de 2 cm y un máximo de 4 cm. Esto puede realizarse a través de una incisión biauricular reducida, en W o zig-zag o bien con técnicas mínimamente invasiva ayudada por la endoscopia.

Radiología.- Siempre que sea posible: TAC helicoidal con reconstrucción tridimensional pre y postoperatorio. Inexcusable 1 año después.

Alternativa sub-óptima: Radiografía simple de cráneo, antero posterior y lateral, inmediatamente antes y después de la cirugía. Item 1 año después.

Estudios posteriores según reosificación.

Entre 3 y 6 meses.

Tiempo de la cirugía: antes de los 6 meses de edad.

Técnica: Incisión bicoronal, también en W o zig-zag. Sinostectomía sagital y bicoronal. Remodelación frontal, preferentemente mediante la rotación del colgajo con, en todo caso, osteotomías auxiliares. Evitar, salvo en casos muy especiales, las osteotomías radiales sistemáticas (técnica de la concha, shell technique). Fijación mediante tornillos y placas reabsorbibles. Actualmente existen sistemas de fijación de colgajo reabsorbibles que simplifican notablemente el procedimiento. Suturas reabsorbibles (ácido poliglicólico). Evitar tornillos, placas y suturas metálicas.

Radiología: Siempre que sea posible: TAC helicoidal con reconstrucción tridimensional pre y postoperatorio. Inexcusable 1 año después.

Alternativa sub-óptima: Radiografía simple de cráneo, antero posterior y lateral, inmediatamente antes y después de la cirugía. Item 1 año después.

Estudios posteriores según reosificación.

Mayores de 6 meses.

Tiempo de la cirugía: en cuando sea posible, sin límite

Técnica: Misma incisión. Mediante craniectomías subperióstica bifrontal, biparietal y occipital sin sinostectomía sagital, se tallan tres o cuatro grandes colgajos óseos. Trasposición y/o rotación de estos colgajos óseos, remodelados cuando sea preciso mediante osteotomías radiales a demanda. Fijación mediante microplacas, tornillos, suturas o clips para colgajo óseo, preferentemente reabsorbibles, pero metálicos cuando sea necesario.

Radiología: Siempre que sea posible: TAC helicoidal con reconstrucción tridimensional pre y postoperatorio. Inexcusable 1 año después.

Alternativa sub-óptima: Radiografía simple de cráneo, antero posterior y lateral, inmediatamente antes y después de la cirugía. Item 1 año después.

Estudios posteriores según reosificación.

CRANEOSINOSTOSIS CORONAL UNILATERAL (PLAGIOCEFALIA)

Tiempo. La edad ideal para la cirugía es la de 6 meses. A partir de esa edad serán intervenidos sin urgencia pero siempre lo antes posible. La técnica quirúrgica y el estudio radiológico son los mismos independientemente de la edad.

Técnica: Craniectomía bifrontal. Remodelación del frontal por medio de rotación y/o división en dos del colgajo frontal obtenido. Remodelación de la barra mediante fracturas en tallo verde. Reposición en bloque de frontal y barra orbitaria adelantando la parte afectada en un mínimo de 1,5 cm. Fijación mediante tornillos y placas reabsorbibles. Actualmente existen sistemas de fijación de colgajo reabsorbibles que simplifican notablemente el procedimiento. Suturas reabsorbibles (ácido poliglicólico). Evitar tornillos, placas y suturas metálicas.

Radiología: Siempre que sea posible: TAC helicoidal con reconstrucción tridimensional pre y postoperatorio. Inexcusable 1 año después.

Alternativa sub-óptima: Radiografía simple de cráneo, antero posterior y lateral, inmediatamente antes y después de la cirugía. Item 1 año después.
Estudios posteriores según reosificación.

CRANEOSINOSTOSIS METÓPICA (TRIGONOCEFALIA)

Es la única forma de craneosinostosis que puede mejorar espontáneamente durante los primeros meses de vida, por lo que los casos de menor implicación cosmética deben ser tratados en forma conservadora, posponiendo la intervención hasta el año de vida aproximadamente.

La técnica quirúrgica varía según la gravedad de la dismorfia, que viene dada esencialmente por el grado de hipoplasia frontal y la relevancia de la quilla metópica, rasgos sobre los que la actuación es relativamente simple.

Tiempo: De 6 meses a 1 año

Técnica: Craniectomía lineal metópica y bicoronal con remoción del pterion. Craniectomía lineal supraorbitaria incompleta, dejando un pedículo medial de 0.5 a 1 cm (según el grosor y dureza del hueso) a uno y otro lado de la craniectomía lineal media o metópica que se prolonga hasta raíz nasal. Rotación externa en tallo verde y fijación de ambos frontales a ambos parietales mediante sistema de fijación reabsorbible para colgajos óseos o puntos reabsorbibles.

Radiología: Siempre que sea posible: TAC helicoidal con reconstrucción tridimensional pre y postoperatorio. Inexcusable 1 año después.

Alternativa sub-óptima: Radiografía simple de cráneo, antero posterior y lateral, inmediatamente antes y después de la cirugía. Item 1 año después.

Estudios posteriores según reosificación.

CRANEOSINOSTOSIS LAMBDOIDEA. PAQUICEFALIA Y PLAGIOCEFALIA POSTURAL.

Como hemos visto, las dismorfias craneales están causadas generalmente por el cierre prenatal de alguna o algunas suturas craneales. El tratamiento de las dismorfias craneales debidas a craneosinostosis es siempre quirúrgico.

Sin embargo, asistimos actualmente a la aparición cada vez más frecuente de dismorfias craneales de tipo paquicefálico (aplanamiento bioccipital simétrico) o plagiocefálico (aplanamiento asimétrico) que tienen un origen postural sin patología sutural detectable. Este origen postural se ve influenciado por diversos factores presentes en casi todos los casos y de cuyo impacto relativo depende el tipo de plagiocefalia. El primero de estos factores sería la recomendación hecha por los pediatras a instancias de las normas dictadas en 1992 por la Academia Americana de Pediatría de mantener al pequeño en decúbito supino para evitar la llamada “muerte súbita”. Si el niño es mantenido efectivamente en supino, sin cambios posturales (cogerlo en brazos) es poco activo y no se toma ninguna medida postural, se producirá una paquicefalia, características en niños abandonados en asilos en algunos países subdesarrollados. Sobre esta deformidad, aplanamiento posterior, influiría un segundo factor, la presencia de un tortícolis relacionado con lesiones más o menos importantes en la musculatura cervical durante las maniobras de alumbramiento o con malposición prolongada intrauterina, dando lugar a la plagiocefalia posterior, con mucho la más frecuente. Si el niño apoya indistintamente en supino y en prono tendremos una plagiocefalia anterior y posterior, típicamente en paralelepípedo. En adición, la frecuente prevalencia de una anomalía intracraneal consistente en un aumento del LCR circulante extracerebral (Hidrocefalia Benigna Externa), anomalía que debe considerarse como una mera variación de la normalidad, no patológica,

pero que al acompañarse de un grado de macrocefalia y por una posible (no demostrada) menor resistencia de este mayor contenido líquido a la deformación por el decúbito prolongado, contribuye a establecer la dismorfia craneal en cuestión.

El tratamiento de esta dismorfia es desde luego esencialmente conservador. Siendo una dismorfia adquirida, el tratamiento debe ser obviamente, evitar su adquisición, evitando la deformidad con medidas posturales, lo que compete esencialmente a pediatras y familiares. No debe esperarse una corrección espontánea una vez iniciada la deformidad, que será progresiva en tanto el niño permanezca en decúbito supino, en cuna, cochecito o sillita, horas al día. Si existe tortícolis, este debe ser identificado precozmente y nunca minusvalorado: todos son susceptibles de tratamiento o al menos de orientación terapéutica por parte de un Servicio de Rehabilitación. Si estas medidas son insuficientes, desde mediados de la década de los 80 se preconiza el tratamiento de esta plagiocefalia posterior por medio de una remodelación activa mediante un casco ortopédico. Recientes trabajos en creciente número de pacientes han demostrado su utilidad por lo que debe actualmente considerarse como primera opción terapéutica. No obstante, su utilidad se reduce, como el resto de los tratamientos, en razón inversa a la edad. Como además y aunque sean con mucho las más frecuentes, no todas las plagiocefalias posteriores son posturales, también este grupo de dismorfias, deben ser remitidas a un Centro dotado de Neurocirugía Pediátrica.

Tiempo: El tratamiento postural debe iniciarse a partir del mes de vida. Consiste en tratamiento rehabilitador del tortícolis y medidas higiénicas posturales recomendadas a los padres y cuidadores, siendo primordial evitar el apoyo prolongado de la zona aplanada. A partir de 3 o 4 meses de vida, según la gravedad, puede iniciarse el tratamiento remodelador. Se acepta generalmente que la edad tope para intentar el tratamiento remodelador externo es la de 9 meses. Sin embargo, circunstancias como la prematuridad o la presencia de la mencionada hidrocefalia benigna externa pueden hacer aconsejable iniciar el tratamiento a edades superiores, situando el tope en la edad de 12 meses.

Técnica. El tratamiento quirúrgico es reservado para los casos extremos desde un punto de vista cosmético y en pacientes a partir de 12 meses de vida. Se obtiene mediante craniectomías lineales un casquete de la calota posterior, parieto occipital bilateral, que se repone con rotación y remodelación del mismo, a veces con división y osteotomías radiales. Fijación mediante los mismos sistemas reabsorbibles o no según la edad.

Radiología. Todos los pacientes serán estudiados mediante TAC helicoidal con reconstrucción tridimensional. Esta exploración permite, además de confirmar documentalmente el diagnóstico, despistar la presencia de la anomalía llamada Hidrocefalia Benigna Externa, que hemos visto anteriormente como una condición no considerada patológica pero frecuentemente asociada, posiblemente como factor facilitador.

Seguimiento. Tanto el diagnóstico como el seguimiento, mensual, debe realizarse en un Servicio de neurocirugía pediátrica. Dicho control no se extenderá más allá de la edad de 12 meses (con las posibles excepciones arriba mencionadas).

. Todos los pacientes pediátricos en que se aprecie una dismorfia craneal, de cualquier tipo, asimétrica o no, deben remitirse prontamente a un equipo de expertos, agrupados generalmente alrededor de un Servicio de Neurocirugía Pediátrica. Remitir con presteza no debe significar en ningún caso transmitir a los padres sensación de urgencia catastrófica, del tipo de “tiene el cerebro comprimido”, “el cerebro no le va a crecer” o “el cerebro no le va a crecer bien”. De hecho, no está documentada ningún tipo de relación entre la forma craneal y la función cerebral, salvo en los casos, muy infrecuentes, de acrocefalias sindrómicas. Estas últimas se trata de dismorfias craneofaciales con afectación de varias suturas, como mínimo las dos coronales, dentro de síndromes polimalformativos, de complejo tratamiento las más de las veces multidisciplinar y algunas de ellas productoras de hipertensión endocraneal y con implicaciones neurológicas (Síndromes de Crouzon, de Apert, de Pfeiffer). Son, como decimos, menos frecuentes que las sinostosis aisladas de una sola sutura y por su aparatosa apariencia son remitidas siempre precozmente a servicios especializados. Por otra parte, es un error, desgraciadamente frecuente, esperar una mejoría espontánea de las

dismorfias craneales. Un diagnóstico tardío aumenta la deformación y complica seriamente el tratamiento corrector.