

Escafocefalias

Drs. Abraham Krivoy, Mauricio Krivoy, Alejandro Krajewsky

Hospital Universitario y Hospital de Niños J.M. de los Ríos, Caracas

RESUMEN

Se revisan 79 casos de escafocefalias de 144 casos de craneosinostosis recibidos en 10 años (79-89). La escafocefalia representó el 69,3% del total de craneosinostosis. Al 84,8% se le practicó electroencefalograma pre-operatorio: 23,3% anormal y 75,7% normal. De los anormales pre-operatorios mejoraron 66,6% después de las craneotomías y no hubo cambios en 33,3%. En radiografías simples, 9 casos de 79, presentaron signos de hipertensión endocraneana que desaparecieron después de la craneotomía.

La sutura sagital sola estaba estenosada en 79,5%; sagital más lambdoidea derecha: 15,1%; sagital más lambdoidea izquierda: 5,6%. La evaluación neurológica total fue normal en 88,6%; problemas de aprendizaje: 3,7%, trastornos de conducta, 63% y epilepsia, 0,87%.

Como complicaciones pos-operatorias en la totalidad de las estenosis: 2 fístulas de líquido cefalorraquídeo (1,75%); dos lesiones del seno sagital, 1 coagulopatía intravascular diseminada (0,87%). Un quiste leptomenigeo. Moldean su cabeza en 3 meses, 61 casos (77%) y sin moldeamientos 18 (22,7%).

La mortalidad fue de 1 caso (0,87%) por shock hipovolémico en un caso de lesión del seno longitudinal.

Palabras clave: Escafocefalia. Dolicocefalia. Craneotomías en pi. Craneosinostosis.

SUMMARY

Between 1979-1989, 114 of craneosynostosis cases were reviewed. Scaphocephaly were 79 cases (69.3%). Pre-operative EEG were performed in 84.8%; were abnormal 23.3% and 66.65 cases of this grup improved. En 9 cases showed signs, in simple skull X-ray of intracranial hypertension with complete resolution after surgery. Sagittal suture only were present in 79.5%; sagittal plus right lambdoide synostosis 15.1%. Sagittal plus left synostosis in 5.6%. Neurological evaluation during the total evolution were normal in 88.6%; learnig disturbances 3.7%; behavior disturbances 6.3% seizures 0.87%. Post-operative complication in 114 de craniosynostosis were 2 fistulas of LCR; 1.75% longitudinal sinus lesion 2 cases; intravascular coagulopathy (0.87%) one case Leptomenigeal cyst, one cases. Mortality: one case (0.87%) due hipovolemia after longitudinal sinus lesion. Normal mould in 3 month 61 cases (77%). No change in skull shape in 18 cases (22.7%).

Key words: Scaphocephaly. Dolicocephaly. Craniosynostosis.

INTRODUCCIÓN

En el Hospital de Niños J.M. de los Ríos, la craneosinostosis tuvo una incidencia de 11,4 casos por año, que representa una falsa cifra, en relación a la real demanda que existe, causado por la limitación de los cupos quirúrgicos a la cual está sometido este Hospital por múltiples causas.

Afortunadamente, la gran mayoría de nuestros pediatras tienen la formación adecuada para la orientación y diagnóstico precoz de esta patología. Sólo que el Estado no da las soluciones oportunas. Un retardo en la atención antes de los 6 meses de edad como promedio (1), conduce a secuelas definitivas de retardo psicomotor, trastornos del aprendizaje, trastornos de conductas, amaurosis y síndromes convulsivos (2).

Las escafocefalias representan el grupo de craneosinostosis más favorecido porque son los que poseen menor lesión neurológica, aun si no se operan (Figura 1).

Es importante destacar que en la escafocefalia el acento de la técnica quirúrgica se pone más en la prevención de la funcionalidad encefálica que en los aspectos estéticos, que prevalecen en otras patologías estenóticas.

Dicho señalamiento ya lo realizó Lane en 1892, cuando describió la sinostectomía sagital como intento de prevenir el desarrollo de la imbecilidad (3).

La hipertensión endocraneana está presente en un 42% en todas las craneosinostosis con más de una sutura involucrada y en el 13% cuando sólo hay una sutura (1).

La presencia de la hipertensión endocraneana se correlaciona con el nivel intelectual. Hay un 33% de casos de hipertensión endocraneana limítrofe que se pone de manifiesto, por ejemplo, en las escafocefalias donde se practica una suturectomía de 4 cm de ancho y se toma una placa simple en el posoperatorio inmediato; una nueva placa, seis horas después, muestra una separación de la sutura de 8 cm o más con ampliación de la separación de lambda y coronal (4). Ello manifiesta una hipertensión endocraneana subclínica franca.



Figura 1 A. Nótese la angulación de los frontales hacia el vértex que habla de la compresión cerebral.

El máximo pico de hipertensión endocraneana se ubica alrededor de los 6 años de edad (1), por lo que el concepto de no operar después de los 2 años no es hoy sustentable (Figura 2).



Figura 1 B. En la sinostosis sagital la compensación se realiza en sentido anteroposterior, de allí la cabeza tan alargada.



Figura 2 A. La demostración de la hipertensión endocraneana sub-clínica puede observarse en este caso de escafocefalia donde se practicó una craniectomía lineal de 3 cm de ancho de bregma a lambda.



Figura 2B. Obsérvese como a las 6 horas del posoperatorio los bordes óseos se separan 7 cm y lambda se separa ampliamente debido a la severa hipertensión. Estas separaciones óseas fueron mayores en los días subsiguientes.

Múltiples factores parecen contribuir al origen de la escafocefalia. Así, factores genéticos han sido implicados en su génesis. Lajeunie y col. (5) mostraron que el análisis de segregación de 253 familias con escafocefalias se deben a un trastorno dominante transmitido en el 38% de penetración y 72% de casos esporádicos. La frecuencia de gemelos escafocefálicos fue de 4,8%. La frecuencia que establece es 1 escafocefalia por cada 500 niños. La relación varón-hembra fue de 35-1. No hubo influencia de la edad paterna o materna. La agregación familiar fue de 6% de casos familiares.

En otro enfoque, se habla de trastornos localizadores del metabolismo celular.

Pensler y col. (6) demostraron que las células cultivadas de las sinostosis poseían un patrón anormal de crecimiento comparado con los cultivos de las células de sutura coronal o lambdas, del mismo caso, que no habían sufrido sinostosis.

Los osteoblastos patológicos crecían en una proporción mayor con más osteocalcina y menos fosfatasa alcalina. Marcada variación, también existió en la producción de los receptores del factor

de crecimiento epidérmico.

Otro enfoque patogénico se refiere a las líneas de fuerza que ejerce la duramadre a través de bandas tensiles según la inserción que tenga. Así, la inserción en ambas alas del esfenoides provocan una braquicefalia. La inserción sólo en un lado produce la plagiocefalia. La inserción dural patológica en ambos bordes superiores del peñasco produce braquicefalia lambdoidea bilateral; de un solo lado, da la plagiocefalia lambdoidea unilateral. La inserción anterior según intensidad, en la apófisis crista-galli lámina cribosa da trigonocefalia o escafocefalia (1).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analiza la totalidad de la experiencia del Hospital de Niños J.M. de los Ríos de Caracas respecto a las escafocefalias que en número de 79 casos representaron el 69,3% de 114 craneosinostosis observadas durante los años 1979-1989, como se observa en el Cuadro 1. La relación masculino/femenino en los craneosinostosis fue de 76,3%: 23,7%. La edad de consulta oscila entre 0-6 meses 28 casos (24,1%). Entre 7 y 12 meses 49 casos (42,9%). Entre 13 y 24 meses: 27 casos (23,7%). Más de 25 meses 10 casos (8,7%).

La evaluación clínica neurológica durante la totalidad de controles arrojó los siguientes resultados 88,1% fue normal y los problemas del aprendizaje en 3,1%. Problema de conducta en 6,3% y epilepsia en 0,87% como se ve en el Cuadro 2.

Cuadro 1

Tipos de patologías		
Escafocefalia	79	69,3%
Plagiocefalia	18	15,7%
“ coronal derecha	11	
“ coronal izquierda		
“ lambdoidea	2	
Enfermedad de Crouzon	6	5,2%
Síndrome de Apert	3	2,7%
Braquicefalia	1	0,87%
Trigonocefalia	3	2,4%
Oxicefalia	1	0,87%
Turricéfalia	1	0,87%
Cráneo de trébol	1	0,87%
Dismorfismo craneocefálico	1	0,87%
Total	114	

Cuadro 2

Examen neurológico

Examen neurológico normal	70	=	88,1%
Problemas de conducta	5	=	6,3%
Problemas de aprendizaje	3	=	3,1%
Epilepsia	1	=	0,87%

El estudio radiológico simple mostró signos de hipertensión endocraneana en 9 casos (11,2%) los cuales desaparecieron después de la intervención.

La electroencefalografía (EEG) fue realizada en 67 de 79 escafocefalias tanto en pre como en posoperatorio (84,8%). Los hallazgos se muestran en el Cuadro 3.

En el Cuadro 4 puede observarse la variación de la escafocefalia en cuanto a suturas participantes.

El Cuadro 5 muestra las diferentes variables quirúrgicas que se realizaron de sinostosis.

Cuadro 3

Electroencefalograma

Posoperatorio	EEG pre y pos operatorio	67	84,8%
	EEG preoperatorio	7	8,8%
	Sin EEG	5	6,3%
Total de pacientes con EEG pre y posoperatorio			
	Preoperatorio anormal	18	23,3%
	Normal	56	75,7%
Total de 18 pacientes con EEG preoperatorio anormal			
	Mejoraron después de la craniectomía	12	66,6%
	Sin mejoría después de la craniectomía	6	33,3%
	Normal	18	

Cuadro 4

Suturas estenosadas

Estenosis de sutura sagital sola:	60 = 79,5%
Estenosis de sutura sagital más lambdaidea derecha:	12 = 15,1%
Estenosis de sutura sagital más lambdaidea izquierda:	7 = 5,6%

Cuadro 5

Craniectomías en escafocefalias

Técnica en letra griega "PI"	40	35,1%
Técnica en forma de H	19	16,6%
Técnica en II romano	9	7,9%
Técnica en rectángulo	10	8,7%

Seis casos (5,25%) presentaron complicaciones: 2 fístulas de líquido cefalorraquídeo (1,75%), 2 lesiones del seno longitudinal con 1 caso mortal por hipovolemia (0,85%); una coagulopatía intravascular diseminada (0,87%) y un quiste leptomenígeo.

DISCUSIÓN

Las variantes morfológicas de las escafocefalias dependen de la parte estenosada de la sutura sagital. Así

1 prominencia frontal	cierre sagital anterior
2 compensación occipital	cierre sagital posterior
3 forma mixta	cierre homogéneo
4 sinostosis localizada	área de depresión focal como silla de montar.

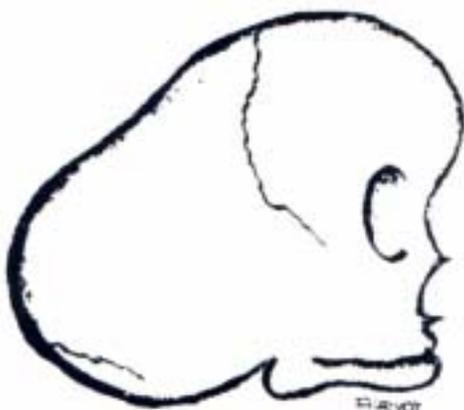
La velocidad de crecimiento cefálico es muy rápida en los 3 primeros meses por lo que la reestenosis es más probable en este período.

Después de tres meses la curva se horizontaliza parcialmente por lo que es recomendable la cirugía después de los 3 meses de edad en la mayoría de los casos.

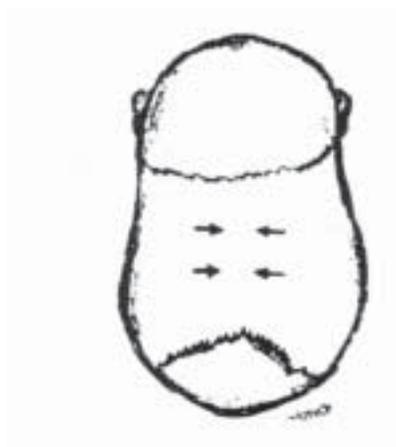
Depende de la edad que arribe a la consulta, el promedio está en 5,5 meses, porque aún algunos pediatras abrigan la esperanza de una corrección espontánea en los primeros meses, por ello la cirugía se adaptará a la edad del paciente (Figura 3).

1. Edad ideal	Antes 6 meses
2. Seis primeras semanas	Sinostosectomía
3. Escafocefalia moderada de 8 meses	Sinostosectomía
4. Prominencias frontal u occipital excesiva	Pi desde los 3 meses anterior o posterior
5. Menor de 12 meses según el caso	Pi o II romano

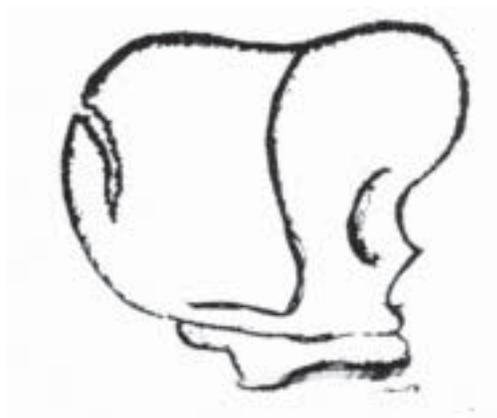
ESCAFOCEFALIAS



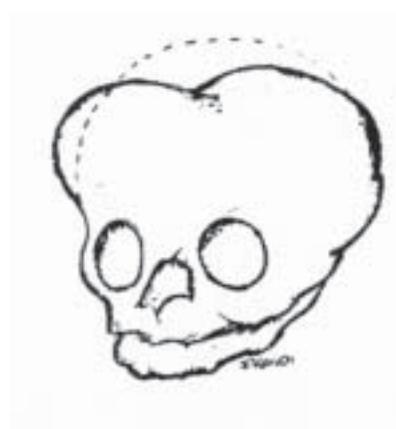
Escafocefalia o sinostosis sagital homogénea



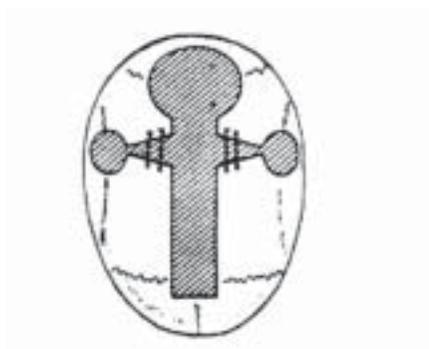
Sinostosis sagital homogénea



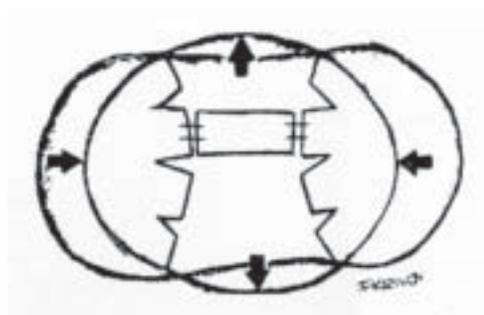
Escafocefalia con compensación anterior frontal



Escafocefalia con cierre precoz medio de la sutura sagital donde se hace una depresión



Técnica del ojo de cerradura con corrección inmediata



La técnica quirúrgica recomendada por el grupo es corrección inmediata del diámetro antero-posterior.

Figura 3. Variantes de escafocefalia y técnicas quirúrgicas.

Las transfusiones constituyen casi una indicación ineludible. Debe reponerse desde 10 ml de pérdida y continuarse si hay hematocritos menores de 30%.

El promedio de pérdida en 72 horas es de 125 ml.

La anestesia con hipotensión, hemodilución y la autotransfusión disminuyen los volúmenes a indicar.

Los riesgos transfusionales han sido calculados por Au Buchon (7) como sigue:

hepatitis C	1/5 000
hepatitis B	1/250 000
HIV	1 225 000

La mortalidad global está entre 1/250 y 1/500 y la mayoría de las veces se atribuyen a lesión del seno longitudinal y sangrado debajo del colgajo.

Se suele considerar hipertensión endocraneana la presión que se encuentra por encima de 10 Torr o 10 mm de mercurio; es limítrofe entre 10 y 15 Torr y francamente hipertensivo por encima de 15 Torr. Un Torr o 1 mm. de agua produce 1 presión de $7,3554 \times 10 = 0,073554$ Torr (8).

El decrecimiento de la hipertensión endocraneana después de los 6 años, sin intervención quirúrgica, se atribuye a la atrofia cerebral.

Los mayores daños del cociente de inteligencia se hallan después de los 3 años de edad.

Cabe destacar que en los casos intervenidos, la hipertensión endocraneana comienza a decrecer después de la segunda a tercera semana del posoperatorio y desaparece después del sexto mes.

Debido a que la reserva cerebral es mínima en los casos de craneostenosis con hipertensión endocraneana, la reacción de la criatura ante un trauma pequeño o infección puede ser agudamente catastrófica.

La persistencia de craneostenosis con presión intracraneana normal es del 33%.

Es importante subrayar que la craneosinostosis no intervenida no suele tener la tríada clásica de cefalea, vómitos y papiledema. Se observa más el deterioro progresivo del cociente de la inteligencia. El papiledema suele hallarse en el 1% de las craneostenosis (1).

La pérdida de la agudeza visual de estos casos es consecuencia de la hipertensión endocraneana y nunca de una estenosis de los conductos ópticos.

Debe recordarse que el crecimiento cerebral

continúa hasta los 20 años de edad pero está demostrado que el peso del cerebro se duplica a los 6 meses y, en el primer año de la vida desde el nacimiento, aumenta en 135% y en ese mismo lapso la circunferencia cefálica aumenta más del 50% de su valor inicial (9).

Los lóbulos frontales alcanzan el 47% de talla del adulto a los 11,5 meses de edad.

La epilepsia se ha descrito como complicación tardía de la craneostenosis.

La fontanela anterior suele conservarse presente en la craneostenosis sagital en 56% de los casos. En las estenosis coronales uni o bilateral se encuentra en 55%. En suturas cerradas múltiples la fontanela anterior desciende a 48%.

La fontanela anterior en los lactantes suele cerrarse, estadísticamente, entre 18 y 22 meses. Encontramos, excepcionalmente, un caso de fontanela anterior persistente en mujer de 72 años de edad.

Hemos comentado en otras comunicaciones (10,11) que con más frecuencia observamos el cierre precoz de fontanela anterior en niños con cráneos totalmente armónicos, con radiografías de cráneo normales así como otros complementarios y un seguimiento por más de 2 años también normales, lo que dice de la preocupación de los pediatras, hoy mejor preparados en el conocimiento de microcefalias primarias y craneosinostosis (10).

Cuando el cierre precoz de la fontanela anterior se realiza en un cráneo deformado, la mayoría de las veces corresponde a craneostenosis (12,13).

La ley de Virchow establece que el cierre de una sutura produce una deformidad paralela a la sutura estenosada. Así, en el cierre de la sutura coronal, el cráneo se deforma paralelamente en anchura, disminuye su diámetro anteroposterior y produce los braquicéfalos. Cuando el cierre corresponde a la sutura interparietal, el cráneo se alarga paralelamente en sentido anteroposterior, produce el cráneo navicular o escafocefalia. Los cierres unilaterales de la coronal o lambdoidea producen las plagiocefalias. En el síndrome de Apert y otros braquicéfalos, la fontanela anterior es uno de los sitios de compensación de la hipertensión endocraneana por lo que protruyen marcadamente (14-16).

En la evaluación de las mediciones craneales hemos recomendado siempre el uso de tablas nacionales (17).

Hoy se hace uso de modelos plásticos y de las computadoras para ayudar la planificación quirúrgica (18).

Como se ha expuesto, la justificación de intervenir la craneosinostosis precozmente, preferiblemente antes de los 6 meses de edad, queda ampliamente justificada por las secuelas que suele producir.

REFERENCIAS

1. Marchac D, Reiner D. Craniofacial surgery for craniosinostosis. Boston: Little Brown and Co.; 1984.
2. Krivoy A. Retardo mental en las craneosinostosis. Niños 1972;5:79-100.
3. Lane LC. Pioneer craniectomy for the relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. JAMA 1892;18:49
4. Krivoy A, Leal G. Enfermedad de Apert o acrocéfalo sindactilia. Presentación de cinco casos. Gac Méd Caracas 1964;72:435-457.
5. Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaiti-Pellie C, Marchac D, Renier D. Genetic study of scaphocephaly. Am J Med Genet 1996;62:282-285.
6. Pensler JM, Ivescu AS, Radosevich JA. Scaphocephaly: premature closure of sagittal suture: a localized disorder of cellular metabolism? Ann Plast Surg 1998;40:48-52.
7. Au Bouchon M. Minimizing donor exposure in hemotherapy. Arch Pat Lab Med 1994;118:380-391.
8. Krivoy A. Hipertensión endocraneana. Tratamiento médico. Consulta 1978;2:5-15.
9. Coppoletta JM, Wolbach SB. Body length and organs weights of infants and children: a study of the length and normal weights of the more important vital organs of the body between birth and twelve years of age. Am J Path 1933;9:55-70.
10. Krivoy A, Krivoy J, Krivoy M, Krivoy F. Diagnóstico diferencial entre microcefalia, craneoostenosis y cierre precoz de fontanela anterior. Rev Fac Med (Caracas). 1988;11:115-119.
11. Krivoy A, Krivoy J, Krivoy M, Krivoy F. Cierre precoz de fontanela anterior. Cent Méd 1987;33:33-36.
12. Schuller A. Roetgen diagnosis of diseases of head. Translated by Stocking FF. St. Louis, Missouri: CV. Mosby; 1918.
13. Weinmann JP, Sicher H. Bone and bones. St Louis, Missouri: C V Mosby; 1947.
14. Moss ML. Growth of the calvarea in the rat. Am J Anat 1964;94:333-362.
15. Moss ML. Functional cranial analysis and the function. Matrix Am Speech Hears Ass Rep 1971;6:5-18.
16. Virchow R. Uber den cretinismos, namentlich in franke und uber pathologische schaldelformen. Verh Phys - Me Ges Wurzburg 1851;2:230.
17. Francisco J. Perímetro cefálico de niños venezolanos. Bol Hosp Niños "J.M. de los Ríos" 1982;22:7-18.
18. Sander O, García M E, Krivoy A, Krivoy J, Krivoy M, Krivoy F. Uso de computadoras en el pre-operatorio de la craneoostenosis. Bol Hosp Univ Caracas 1989;19:84-89.