

**Artículo de Casos y Series de Casos**

# LA TÉCNICA DE CRANEOPLASTIA BIVALVA EN EL MANEJO DE LA ESCAFOCEFALIA: UN REPORTE DE CASO

Mondragón Pedro\*

García-Baena Catalina\*

Vega Juan David\*

Restrepo Claudia\*

Muñoz Erik\*

\* Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

**Resumen**

La Craneosinostosis tiene una incidencia de 1 en 1700 a 2000 nacidos vivos, su espectro clínico es variado. La sutura sagital es la más frecuentemente afectada, representando de un 56 a un 58% de los casos. Como característica en estos pacientes se ve una deformidad craneal escafocefálica (del griego Skaphos: bote/cuenco) y además de existir una evidente alteración estética en la forma craneal, la Craneosinostosis se ha relacionado de forma consistente con bajos puntajes en escalas de neurodesarrollo y puede asociarse a síntomas como cefalea recurrente. A continuación, se describe el caso de un paciente de 4 años de edad con cefalea secundaria a Escafocefalia, en quien se realiza manejo quirúrgico con adecuada evolución y resolución de la sintomatología, utilizando la técnica de craneoplastia bivalva escalonada. Asimismo, se describe la técnica utilizada, demostrando que puede tener resultados óptimos tanto estéticos como funcionales, en pacientes en quienes la patología es diagnosticada de manera tardía.

**Abstract**

Craniosynostosis has an incidence of 1 in every 1700 to 2000 life births. Both its clinical presentation and clinical spectrum are varied. The sagittal suture is most frequently affected, representing from 56 to 58% of cases. Characteristically seen in these patients is a scaphocephalic head shape (from the Greek Skaphos meaning boat or bowl), apart from the existence of an evident esthetic alteration of the craneal shape, Craniosynostosis has consistently been associated with low scores on neurodevelopmental scales and furthermore, the defect may be related to symptoms such as recurrent headache. We describe a case of a 4-year old patient with headache secondary to Scaphocephaly, in whom surgical management with an adequate clinical progress and resolution of symptoms was carried out using stepped bivalve cranioplasty. Furthermore, we describe the technique utilized, showing that it may have optimal esthetic and functional outcomes in patients in whom the pathology is diagnosed in a tardy fashion.

**Palabras clave:** Escafocefalia, Craneosinostosis, Cirugía, Técnica Quirúrgica, Manejo Tardío

**Key words:** Scaphocephaly, Craniosynostosis, Surgery, Surgical, Technique, Late Management

### **Introducción**

La Craneosinostosis tiene una incidencia de 1 en 1700 a 2000 nacidos vivos. Tanto su presentación clínica como su espectro clínico son variados, existiendo así desde el compromiso de una sutura única, hasta deformidades complejas que afectan múltiples suturas. Esto último más frecuentemente asociado con enfermedades genéticas (1,2).

La sutura sagital es la más frecuentemente afectada, representando de un 56 a un 58% de los casos. Como característica en estos pacientes se ve una prominencia frontal y una disminución del diámetro biparietal, dando como resultado una forma escafocefálica (del griego Skaphos: bote /cuenco). Es decir, que se asemeja con la forma del casco de un barco (3).

Además de existir una evidente alteración estética en la forma craneal, la Craneosinostosis se ha relacionado de forma consistente con bajos puntajes en escalas de neurodesarrollo, incluso en aquellos pacientes con compromiso de una única sutura (4). El 35-50% de los niños en edad escolar afectados por sinostosis de sutura única, pueden presentar compromiso de memoria a corto plazo, habla, trastornos del comportamiento y del aprendizaje (5,6). Estos pacientes presentan mayor afectación en casos en los que la sutura lambdoidea está alterada; y existe relativamente menor compromiso en aquellos con afectación metópica y sagital (5). Asimismo, se ha documentado la presencia de cefalea recurrente y ocasionalmente hipertensión endocraneana secundaria al defecto (6).

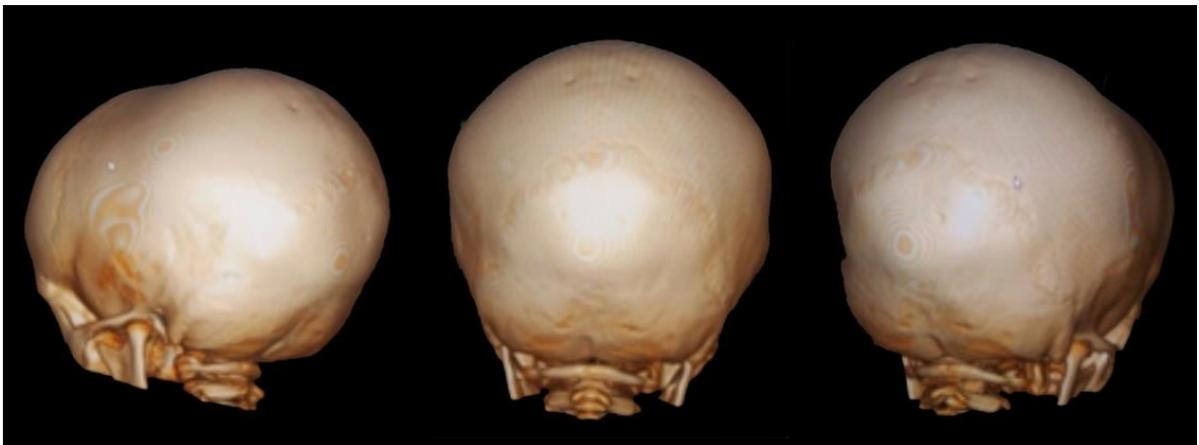
La patología conlleva a una disminución de la complacencia de la bóveda craneana, que no afecta únicamente la zona inmediatamente adyacente a ésta, sino que tiene efectos que se transmiten a las estructuras subcorticales, y se traducen en déficit neurológico. El mayor déficit se relaciona con aquellos casos de sinostosis que causan compresión lobar, que se presenta hasta en un 15 a 61% de los pacientes (6).

En la mayoría de los casos el manejo quirúrgico se realiza con un fin estético, para mejorar la apariencia craneofacial. Sin embargo, se ha documentado que la mejoría clínica tras la realización de la craneoplastia en los pacientes que presentan síntomas preoperatorios, si bien aún es controversial el beneficio en cuanto a la mejoría del neurodesarrollo en aquellos pacientes que no son intervenidos tempranamente.

A continuación, se describe el caso de un paciente diagnosticado de manera tardía, en quien se realiza manejo quirúrgico de forma exitosa utilizando la técnica de craneoplastia bivalva escalonada.

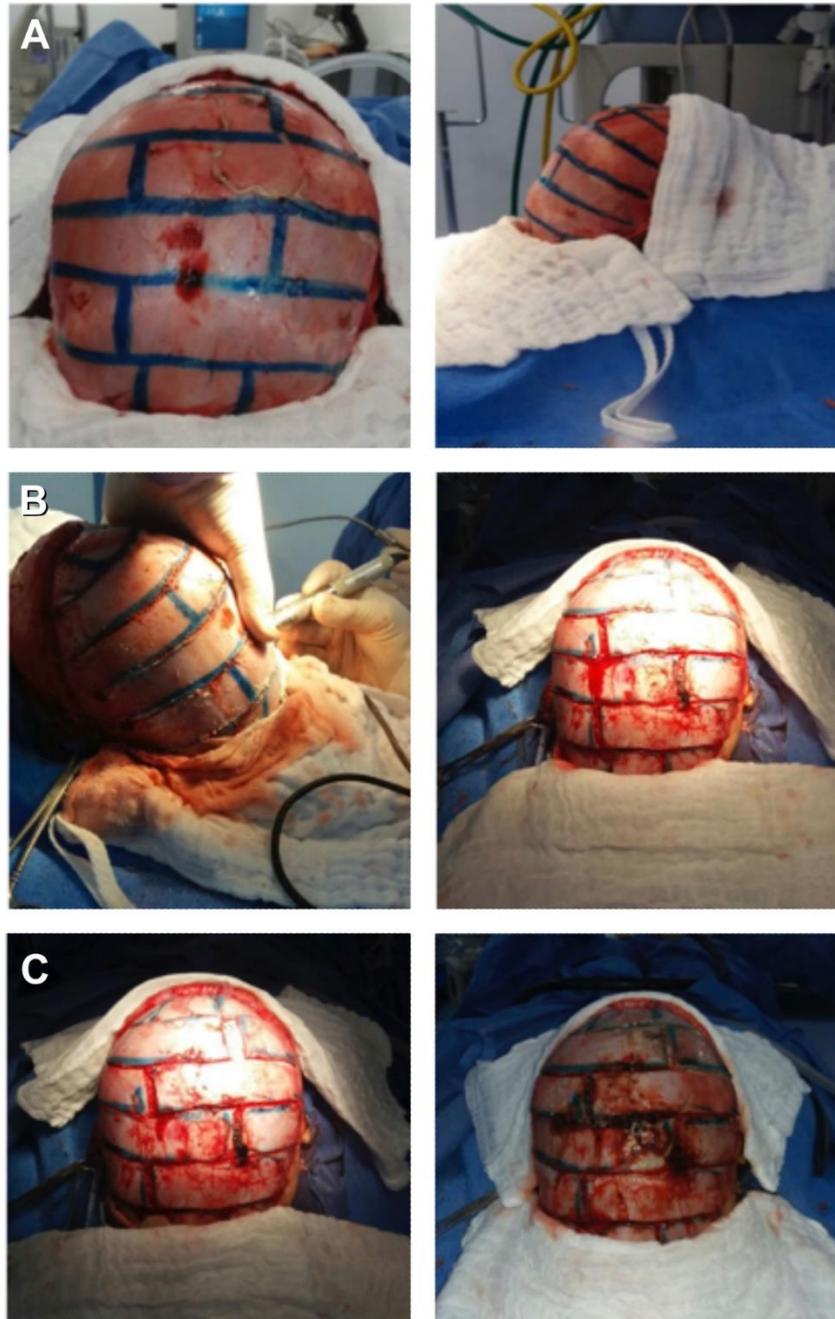
## Reporte de Caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 4 años de edad, quien fue traído a la institución por presentar cuadro clínico de cefalea ocasional, sin otra sintomatología adicional. En la valoración no fueron reportados antecedentes médicos de importancia, y al examen físico no existieron alteraciones neurológicas focales, diferentes a la deformidad a continuación descrita. Se decidió realizar estudio tomográfico con reconstrucción 3D (Figura1), en el que se evidenció sinostosis de sutura única tipo Escafocefalia, y por medio del cual se confirmó el diagnóstico tardío de la patología. Adicionalmente, se observó una disminución del espacio subaracnoideo y una menor amplitud de las cisternas, hallazgos sugestivos de restricción del crecimiento encefálico.



**Figura 1.** Tomografía Axial Computarizada con reconstrucción 3D Preoperatoria en donde se evidencia Escafocefalia y cierre completo de las suturas craneales. Tomado de Autores.

El paciente fue llevado a cirugía correctiva del defecto. Se abordó con la técnica de craneoplastia bivalva (Figura 2), con una exposición inicial de la calota y marcaje que guió las líneas de la craneotomía con un patrón escalonado.



**Figura 2.** Procedimiento Quirúrgico Utilizando la Técnica Quirúrgica Craneoplastia Bivalva. A) Marcaje inicial, B) Craneotomía bivalva escalonada, C) Distracción de los segmentos de craneotomía para aumento del diámetro bitemporal y fijación con placas bioabsorbibles. Tomado de Autores.

Posteriormente, se realizó la fijación de los segmentos resultantes de la craneotomía, con placas bioabsorbibles, para el mantenimiento de la diastásis de las valvas, logrando un aumento del diámetro bitemporal y reduciendo significativamente la deformidad (Figura 3).



**Figura 3.** Aspecto Fisionómico del Paciente. A) Preoperatorio y B) Postoperatorio a los 30 días. Tomado de Autores.

En el seguimiento postoperatorio del paciente a los 30, 60 y 90 días se evidenció una mejoría clínica dada con desaparición de la cefalea. El paciente no presentó alteraciones neurológicas focales ni compromiso en el neurodesarrollo, y logró un adecuado desempeño escolar. Igualmente, no presentó secuelas o complicaciones asociadas al procedimiento.

### Discusión

Los primeros tratamientos quirúrgicos de la Craneosinostosis iniciaron al final de 1800, y se basaron en técnicas de fragmentación de la bóveda craneana y craniectomías lineares. Estos procedimientos tenían una alta incidencia de re-osificación y secundariamente pobres resultados estéticos, por lo que se asociaron con altas tasas de re-intervención quirúrgica (1).

En la actualidad, la Craneoplastia se utiliza fundamentalmente para el manejo de los pacientes que requieren descompresión, y el tratamiento quirúrgico se enfoca en la remodelación del área afectada de la bóveda y de las orbitas. Igualmente, en los pacientes intervenidos entre los 6 y 9 meses de edad, el procedimiento permite una mayor complacencia para el crecimiento del encéfalo, ya que a estas edades se da el máximo crecimiento cerebral, hay una gran plasticidad tisular, y una alta tasa de osificación de las craneotomías. Por tal motivo, se considera que ésta es la edad óptima para prevenir los efectos deletéreos que tiene la restricción del crecimiento cerebral sobre el neurodesarrollo (1).

Aunque la mayoría de los casos de Craneosinostosis sagital son reconocidos y tratados en la infancia, algunos niños no son referidos sino hasta edades intermedias o tardías (6), en las que ha sucedido el cierre anormal de la bóveda craneana, dando origen a una deformidad severa, en un cráneo que es además, significativamente más grueso y menos maleable que a edades más tempranas. Por otra parte, después del primer año de vida los defectos craneanos

secundarios a los procedimientos quirúrgicos de remodelación podrían no re-osificarse, y finalmente existe una caída abrupta en el mecanismo que lleva al cierre de las suturas. Estas características particulares son un reto para el cirujano cuando se trata a este grupo de pacientes mayores con sinostosis sagital (3).

Dentro de las alternativas quirúrgicas se encuentran las craneotomías descompresivas bilaterales asociadas a avance fronto-orbital, y la craneotomía linear endoscópica con aplicación postoperatoria de cascos de remodelación (1,7-9). Sin embargo, no hay un consenso sobre las indicaciones de tratamiento ni las técnicas a utilizar en este grupo de pacientes mayores. Por lo anterior, describimos la técnica de craneoplastia bivalva utilizada para el manejo de nuestro paciente.

Técnica quirúrgica de craneoplastia bivalva:

Se realiza una incisión coronal en zig-zag, de oreja a oreja, en la parte posterior a la sutura coronal. La incisión es realizada con un cauterio aguja de microdissección de Colorado, y los flaps de cuero cabelludo son diseccionados preservando el pericráneo (3).

Una vez expuesto el cráneo, se marcan las indicaciones de las craneotomías. Posteriormente, se realizan hoyos uniendo el seno sagital cerca de la sutura coronal y lambdoidea, así como en la región frontotemporal justo por encima del ala menor del esfenoides bilateralmente. Se realiza una craneotomía bifrontal justo delante de la sutura coronal y 1cm por encima del arco orbitario bilateralmente, y se remueve el hueso frontal para remodelarlo (3).

Se realizan osteotomías biparietales y occipitales. Si bien se ha conservado el pericráneo frontal, en este punto se hacen flaps de pericráneo desde la línea media y extendiéndolos anteriormente a la sutura coronal, y posteriormente a la lambdoidea, exponiendo las suturas escamosas inferolateralmente (3).

Para aliviar la constricción biparietal se realizan múltiples osteotomías cada 15 a 18 mm en patrón de “tablas de barril”, alternadas en el cruce de la línea media hasta la región occipital donde se busca dar aplanamiento. Cada osteotomía es realizada con una disección secuencial del seno sagital superior en la dura madre, igualmente con hemostasia de los puntos de sangrado con cauterio bipolar o esponja de gelatina absorbible (Gel Foam) (3).

Todas las osteotomías deben ser ajustadas y modeladas según sea necesario. Se utiliza material de fijación bioabsorbible para mantenerlas en posición, permitiendo que haya una expansión lateral de entre 10 y 15 mm que deja un patrón ajedrezado con huecos cuadrados a nivel paramedial. Generalmente el hueso frontal es dividido por la mitad y rotado 180°, y finalmente fijado para disminuir la prominencia a nivel frontal.

Los flaps de pericráneo preparados previamente son puestos de vuelta en posición y el cuero cabelludo es cerrado, dejando dos drenes de succión en bulbo, así como un apósito estéril que brinde una compresión suave sobre la zona operatoria (3).

## Conclusión

La craneoplastia bivalba es una opción viable en el manejo de pacientes con diagnóstico tardío de sinostosis sagital, en los cuales el cierre de las suturas y el proceso de osificación ha significado una deformidad permanente; teniendo en cuenta que no son candidatos para las técnicas usadas en niños menores.

En el caso presentado se evidenció mejoría clínica de la sintomatología del paciente, además obteniendo un resultado óptimo tanto a nivel estético como funcional.

Si bien se ha establecido un mejor pronóstico en el neurodesarrollo de los niños operados en los primeros nueve meses de vida, no se descarta que la intervención en niños mayores pueda no solo mejorar su apariencia y sintomatología, sino eventualmente proteger el encéfalo de los efectos deletéreos de la restricción mecánica de su crecimiento.

Se prevé la necesidad de estudios con un número de casos representativo, donde se establezca si existen diferencias cuantificables en el neurodesarrollo entre aquellos pacientes con diagnóstico tardío que son intervenidos y los que no lo son.

## Referencias

1. Kang S-G, Kang J-K. Current and Future Perspectives in Craniosynostosis. *J Korean Neurosurg Soc* [Internet]. 2016;59(3):247. Available from: <http://jkns.or.kr/journal/view.php?doi=10.3340/jkns.2016.59.3.247>
2. Johnson D, Wilkie AOM. Craniosynostosis. *Eur J Hum Genet* [Internet]. 2011;19(4):369–76. Available from: <http://www.nature.com/doi/10.1038/ejhg.2010.235>
3. Smyth MD, Tenenbaum MJ, Kaufman CB, Kane AA. The ‘clamshell’ craniotomy technique in treating sagittal craniosynostosis in older children. *J Neurosurg* [Internet]. 2006;105(4 Suppl):245–51. Available from: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2006.105.4.245%5Cnhttp://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17328272>
4. Speltz ML, Kapp-Simon KA, Cunningham M, Marsh J, Dawson G. Single-suture craniosynostosis: A review of neurobehavioral research and theory. *J Pediatr Psychol*. 2004;29(8):651–68.
5. Starr JR, Collett BR, Gaither R, Kapp-Simon KA, Craddock MM, Cunningham ML, et al. Multicenter Study of Neurodevelopment in 3-Year-Old Children With and Without Single-Suture Craniosynostosis. *Arch Pediatr Adolesc Med* [Internet]. 2012;166(6). Available from: <http://archpedi.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archpediatrics.2011.1800>
6. Mathijssen IMJ. Guideline for Care of Patients With the Diagnoses of Craniosynostosis [Internet]. Vol. 26, *Journal of Craniofacial Surgery*. 2015. 1735-1807 p. Available from: <http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landingpage&an=0001665-201509000-00003>

7. Berry-Candelario J, Ridgway EB, Grondin RT, Rogers GF, Proctor MR. Endoscope-assisted strip craniectomy and postoperative helmet therapy for treatment of craniosynostosis. *Neurosurg Focus*. 2011;31(2):E5.
8. Johns D, Blagg R, Kestle JRW, Riva-Cambrin JK, Siddiqi F, Gociman B. Distraction Osteogenesis Technique for the Treatment of Nonsyndromic Sagittal Synostosis. *Plast Reconstr Surg - Glob Open* [Internet]. 2015;3(7):e474. Available from: <http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landingpage&an=01720096-201507000-00027>
9. Zakhary GM, Montes DM, Woerner JE, Notarianni C, Ghali GE. Surgical correction of craniosynostosis. A review of 100 cases. *J Craniomaxillofac Surg*. 2014;42(8):1684–91.