

ESCAFOCEFALIA EN EL NIÑO

(Presentación y revisión de un caso)

Estudio preliminar

Por

Dr. Carlos Magno Mora Bustamante *

Dr. Roberto Ortiz Brenes ** Dr. Carlos Cordero Chaverri ***

Ingresa al Servicio de Cirugía Infantil de Hospital San Juan de Dios I. Q. F., sexo masculino, de 1 año 8 meses, con registro N° 84183:

Los antecedentes se refieren su historia clínica se suceden desde hace 2 meses, presentando convulsiones frecuentes con crisis de llanto acompañado de maniobras de sospecha de celalea "tomarse la cabeza en las manos y tirarse el cabello".

Al examen físico se aprecia un pre escolar pálido y enfleado. Notándose especialmente al examinar la cabeza deformación que consiste en aumento de los diámetros antero-posteriores y reducción de los laterales y verticales; con frente muy prominente y occipucio también prominente. Mediciones del cráneo revelan que el occipito frontal es considerablemente mayor de lo normal. Resto del examen físico negativo.

La radiología del cráneo revela digitaciones cerebrales, y obliteration radiológica de la sutura sagital.

Los datos de laboratorio enseñan: Grupo O, Rh. positivo. Tiempo de sangrado y coagulación normales. Hemoglobina de 9,7 gramos %. Hemotcrito de 34 c. c. %. Heces con huevo de tricocéfalos e Hymenolepis nana. Orina normal.

* Cirujano de niños. Hospital Nacional de Niños,

** Jefe del Servicio de Cirugía de Niños.

*** Radiólogo del Hospital de Niños.

Preparado el niño para una craneotomía lineal para-sagital, se realiza esta con anestesia general e intubación orotraqueal, siguiendo la técnica descrita por Ingraham variando solamente en que cubren los bordes de la craneotomía con tubo de polietileno abierto en sentido longitudinal, y no con película como lo sugiere este autor. (Para más objetividad en la técnica mencionada se refiere el lector al Cuadro N°3.

En el momento de su salida, el cráneo había cambiado de arquitectura tornándose más esférico por reducción de los diámetros ante-posteriores, mayor actividad del niño en cuanto a su progreso físico y mental; no registrándose crisis convulsivas ni moníbrs que hicieran sospechar cefalea.

Las anomalías o deformaciones craneanas, tan frecuentes de observar en el niño, pueden obedecer a las causas más variadas, como podrá verse en la revista que aquí ha de pasarse de las mismas, requiriendo su mejor conocimiento el recuerdo de algunos datos que nos parecen esenciales referentes al desarrollo del cráneo y a los métodos utilizados en su examen.

Como se sabe, el cráneo del niño es destacadamente voluminoso a su nacimiento, en flagrante desproporción con el resto del organismo, tanto que el perímetro torácico resulta interior en 4 a 5 centímetros del cefálico, llegando a igualarse sólo al llegar el niño a los 2 años, la cifra de ambos.

Los huesos del cráneo en el recién nacido son lo suficientemente robustos como para soportar los traumatismos que pueden derivarse del paso de la cabeza por el canal óseo pelviano de la madre, lo que es posible porque al mismo tiempo la bóveda craneana tiene una certa maleabilidad, por la separación de sus constitutivos, es decir, por la abertura más o menos amplia de sus suturas y fontanelas, de las que la posterior o lambdoidea se cierra ya desde los 2 primeros meses, mientras que la anterior o bregmática permanece todavía abierta hasta los 15 a 18 meses, al menos en su observación clínica palpatoria, pues radiológicamente lo hace sólo hasta los 2 años.

Después del cierre de las fontanelas y suturas es cuando, normalmente, la presión intracraneal va creciendo, provocando sobre la lámina interna de los huesos craneales —especialmente a nivel de los parietales— ciertas impresiones digitiformes, muy características en el niño, que luego irán desapareciendo paulatinamente. Recordemos igualmente que el recién nacido no tiene todavía formadas sus cavidades aéreas de la cara y del cráneo.

es decir, los senos paranasales, siendo por ello rarísima la sinusitis en el niño antes de la tercera infancia. La silla turca está apenas esbozada en el recién nacido y el diploe óseo no existe, formándose poco a poco y no alcanzando un cierto espesor hasta la adolescencia. La sincondrosis eseno-occipital no se verifica habitualmente hasta la pubertad y a menudo más tardíamente. Cuando se realiza a edades tempranas se produce una xifosis basilar muy acusada, pudiendo aparecer las deformaciones craneanas que se observan en la acondroplasia o en la Enfermedad de Crouzon.

La inspección de la configuración craneal permitirá observar si la morfología craneana se halla alterada, bien sea en forma única o aislada, y hasta si es o no simétrica, o bien si se encuentran concomitantemente en el niño otras anomalías o deformaciones (sindactilia, enanismo dismórfico, aplasia clavicula, fragilidad ósea acentuada, etc). Su medida ayudará a una buena valoración sobre la posible existencia de una microcefalia o microcránea se refiere el lector al cuadro N° 1.

La palpación permitirá apreciar el grado de apertura de fontanelas y suturas, así como la consistencia de los huesos del cráneo, lo que puede orientar hacia el rápido diagnóstico de un céfalo-hematoma, de un meningocele o una laguna ósea, de una tumoración, etc.

La percusión y la auscultación de menos interés, pueden revelar un ruido de "ola cascada" por la primera revelación de las suturas muy separadas, o por la segunda un "soplo" demostrativo de una deformación vascular local. El examen radiográfico, de frente y perfil, puede ser como se prene fácilmente de gran ayuda e importancia.

Cuadro N° 1

Perímetros cefálicos en las diferentes edades
(W. C. Davison, Compleat Pediatrician)

Edad	Perímetro Cefálico		
	niños	niñas	
Recién nacido	35.3	34.3	centímetros
1 mes	38.7	37.8	"
2 meses	40.6	40	"
3 meses	42.2	41	"
4 meses	43.1	42.5	"
5 meses	44.1	43.5	"
6 meses	45.1	43.8	"
7 meses	45.4	44.5	"
8 meses	46	45.1	"
9 meses	46.4	45.4	"
10 meses	46.7	45.7	"
11 meses	47	46	"
1 año	47.3	46.4	"
13 meses	47.3	46.4	"
14 meses	47.6	46.4	"
15 meses	47.9	46.4	"
16 meses	47.9	46.7	"
17 meses	47.9	47	"
18 meses	48.3	47.3	"
19 meses	48.3	47.6	"
20 meses	48.3	47.6	"
21 meses	48.9	47.9	"
22 meses	48.9	47.9	"
23 meses	48.9	47.9	"
2 años	49.2	48.3	"
3 años	50.8	49.5	"
4 años	51.7	50.5	"
5 años	52.1	51.3	"
6 años	52.3	51.6	"
7 años	52.6	52.1	"
8 años	52.7	52.1	"
9 años	53	52.3	"
10 años	53.3	52.7	"
11 años	53.7	52.7	"
12 años	54	53.3	"

Para simplificar el estudio de este caso en el enfoque general de las anomalías craneanas, nos es lógico dividir las en 2 grandes grupos: 1.—aquellas bien notables o destacadas que son fácilmente-

te descubiertas por el simple examen clínico, 2.--y aquellas otras de estructura menos característica, o notable que reclaman para ser bien individualizadas la ayuda del examen radiológico, como es el caso por ejemplo, de las lagunas craneanas. En el primero de los 2 grandes grupos tenemos que diferenciar las deformaciones aisladas del cráneo y dentro de estas las de origen mecánico, malformativo o displásico, CRANEOSINOSTOSIS incluyendo en este grupo, sinostosis generalizada, sinostosis localizadas con deformaciones axiales, dolicocefalia o ESCAFOCEFALIA, frente en proa, braquicefalia, plagiocefalia y acrocefalia u oxicefalia (cráneo en torre, enfermedad de Crouzon, y la acrocéfalo sindactilia de Apert) y el Hipertelorismo de Greig.

ETIOLOGIA.—() La etiología de la estenocéfalia acompañada de otros defectos óseos hace pensar que aquella se debe a una alteración adversa en el período temprano de la vida embrionaria. Parece probable que en el esqueleto se lesione en su estadio blastémico, pues es frecuente la afección simultánea de huesos de origen membranoso y de origen cartilaginoso. (2) Ingraham escribe que la causa es desconocida. Lo probable es que sea el resultado de un defecto del germinoplasma, por ser familiar, más frecuente en el niño que la niña y comúnmente asociada a otras malformaciones, particularmente con sindactilia.

ANATOMIA PATOLOGICA.—() La anatomía patológica de este tipo de enfermedades es interesante. En el recién nacido normal, los huesos craneales están todavía separados, pero poco a poco después del nacimiento se establecen las suturas definitivas. En las suturas los bordes de los huesos planos se hallan separados por una capa de tejido fibroso que representa un resto del cráneo membranoso primitivo. Se efectúa el crecimiento de los huesos de la bóveda en el seno de esta faja fibrosa, y cuando las suturas están obliteradas este tejido cesa de crecer y desaparece.

Las suturas definitivas como la lambdoidea, coronaria y sagital, permanecen abiertas en la vida adulta y no empiezan a cerrarse antes de los 30 años de edad.

En las diversas formas de estenocefalias, una o varias de estas suturas se obliteran antes o poco después del nacimiento, y el crecimiento de los huesos adyacentes se inhibe perpendicularmente a la sutura obliterada. Debido a ello, el diámetro del cráneo que reducido en esta dirección y se produce un crecimiento compensador en regiones en que lo permiten las suturas abiertas.

SINTOMATOLOGIA.—(2) Las características clínicas importantes de esta anomalía son:

- a) Deformidad del cráneo.
- b) Anormalidad oftálmica
- c) Retarde mental
- d) Convulsiones.
- e) Presencia de lesiones congénitas asociadas.

La deformación craneana depende de la, o las suturas obliteradas, de la intensidad, de la prontitud en presentarse después del nacimiento.

Si se oblitera la sutura sagital se constituye la dolicocefalia o escafocefalia. (1) Se caracteriza esta anomalía por una larga y estrecha cabeza con una frente agudamente prominente y un occipucio igual dándole la apariencia de una quilla de barco invertida. Tanto los diámetros cefálicos laterales como verticales son pequeños. Una cresta bífida prominente marca la sutura sagital sinostotizada; la región de la fontanela anterior a menudo está prominente. Las eminencias parietales están ausentes. La altura de la cabeza disminuye; la cara es angosta, la nariz delgada y la expresión de la cara es rígida o restringida. El grado de exoftalmus varía y es corrientemente mucho menos notorio que como se ve en la oxicéfalia, mientras que en casos moderados a menudo no existe. Las cavidades orbitarias se describen más grandes de lo normal. El paladar está marcadamente arqueado pero la dentición es normal.

(2) Las alteraciones oculares incluyen exoftalmus, papiledema, atrofia nervio óptico y alteraciones del movimiento del ojo. La atrofia óptica va acompañada de disminución de la agudeza visual. Helmholtz y Harrington describieron escafocefalias con nube congénita de la córnea, asociada a deformación de las extremidades y columna dorsal. La nubosidad corneal, dicen los autores, se aclara en los primeros meses de la vida.

(1) El retardo mental es de incidencia mayor si la operación se retarda. Las convulsiones son poco frecuentes.

Las anomalías asociadas pueden abarcar, labio leporino, paladar hendido, espina bífida cardiopatías congénitas y anomalías uro-genitales, así como, sindactilia.

PRONOSTICO.—(2). Depende de la prontitud de la operación y del caso operado. Ingraham en una revisión de 40 casos opera-

dos en distintas edades y en relación con el retardo mental establece:

Antes de 1 año (22) el retardo mental estuvo presente en 3 casos. De 1 a 2 años (10) el retardo mental quedó en 4 casos. De 2 a 4 años (4) el retardo quedó en 3 casos y de hasta 6 años el retardo mental estuvo presente en 3 de 4 casos.

Cuadro N° 2

Suturas obliteradas y su incidencia por sexo
Tomada del libro de Ingraham

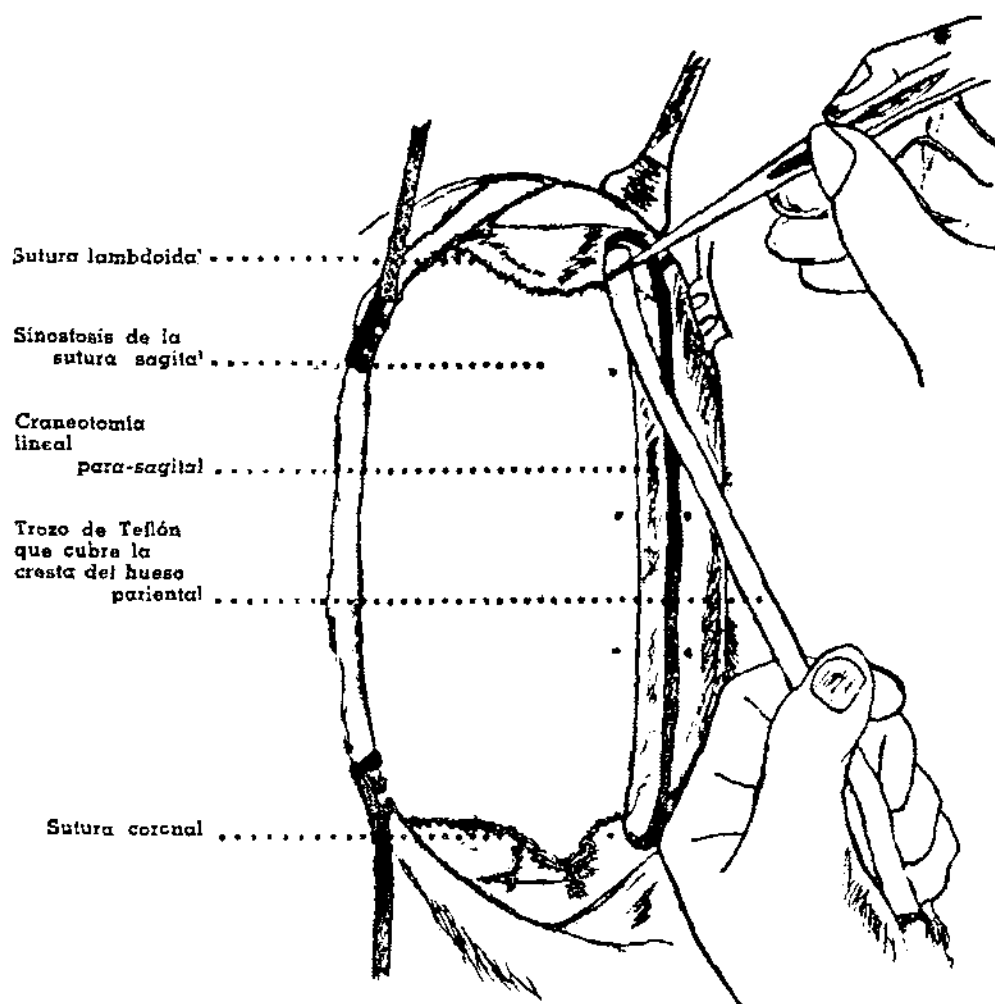
Suturas	Frecuencia	
SAGITAL	59	
CORONAL	35	
SAGITAL y CORONAL	7	
SAGITAL y LAMBDOIDEA	4	
METOPICA	1	
TODAS LAS SUTURAS	11	
CORONAL y LAMBDOIDEA	3	
		Niños 76
		Niñas 44

En este cuadro se aprecia la incidencia de las suturas obliteradas respecto al sexo, en un total de 120 niños tratados quirúrgicamente por craneosinostosis. La tendencia de la sutura coronal presente en mayor número en el sexo femenino es de interés. A diferencia de lo que sucede en los casos de la sutura sagital que es más frecuente su obliteración en los varones.

El caso que describimos en esta revisión correspondía a un niño, cuya sutura obliterada es la sagital.

No podemos comparar nuestra experiencia, pues los casos operados hasta ahora, no son lo suficientemente numerosos, (3 casos) como para obtener informes comparables a esta serie presentada por Ingraham.

CUADRO N° 3



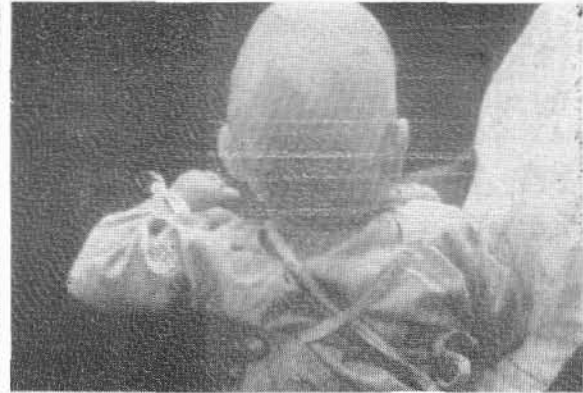
Esquema de la craneotomía lineal parasagital, según la técnica descrita en el libro de Ingraham. Se modifica solamente en el uso de un trozo de Teflón abierto longitudinalmente que cubre la cresta del hueso parietal.

CASO DE ESCAFOCEFALIA

Antes de la Operación



Antes de la Operación



Después de la Operación

Después de la Operación



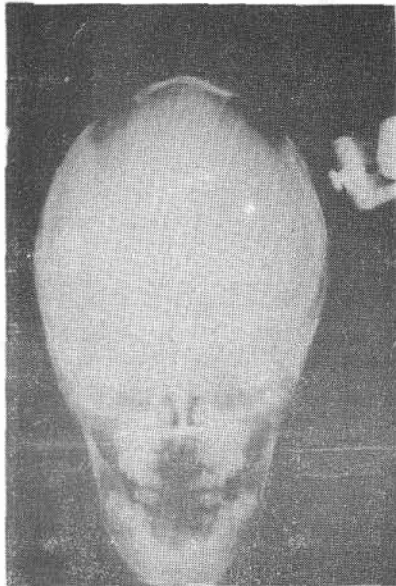
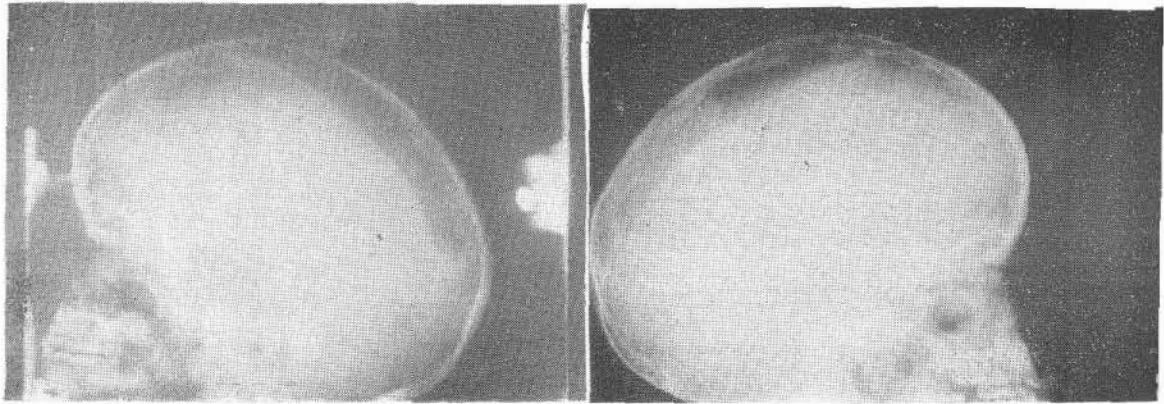


Imagen radiológica en lateral y antero-posterior de la craneotomía para-mediana

TRATAMIENTO.—(2). El tratamiento está dirigido a curar los efectos secundarios de la sinostosis, esto es, la deformación del cráneo y compresión cerebral y la hipertensión intracraneana.

Hoy se hace la operación a edad temprana (Farber-Towen) para evitar las serias complicaciones de la sinostosis prematura. Cuando no se opera temprano las complicaciones tan sólo son aliviadas.

Ingraham y colaboradores reportan mejoría del estado mental en niños operados temprano que padecían retardo mental.

Farber y Tawen dicen que se puede evitar la ceguera si se opera la oxicefalia antes de los 6 meses de edad, como la deformación del cráneo. Sugieren la edad de 1 a 3 meses.

McLaurin y Matson han hecho craneotomía coronal a edad de hasta 1 mes. Ellos reportan 19 casos de escafocefalia, el más joven de 15 días de edad, al cual se le hizo craneotomía parasagital. Para ellos aunque niños muy jóvenes ya existía hipertensión intracraneana.

CONCLUSIONES

Se opera un niño con escafocefalia producida por sinostosis de la sutura sagital. Se sigue la técnica descrita en el libro de Ingraham, variando solamente, pues parece más fácil, cubrir las crestas de la craneotomía con tubos de Teflón abiertos longitudinalmente. Se revisa la literatura al respecto y se instruye en el sentido de hacer semiología del cráneo del niño, procurando detectar estas anomalías que deben corregirse si es posible en el primer año de edad, evitando así, defectos irreversibles en el desarrollo y crecimiento del niño.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—BRENNEMANN'S. *Practice of Pediatrics*. Volumen IV, Capítulo 25, Pág. 15-23.
- 2.—INGRAHAM and MATSON. *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Capítulo IV, Pág. 84, 86, 91, 94, 98.
- 3.—NELSON *Tratado de Pediatría*. Tomo 2, Pág. 1582 - 85.

NOTA: Agradecemos al señor Gerardo Barrantes las magníficas fotos clínicas que obtuvo en el presente caso.