

Remodelación frontoorbitaria endoscópicamente asistida en la trigonocefalia

J. Hinojosa¹, J. Esparza¹, I. García-Recuero², A. Romance²

Unidad de Cirugía Craneofacial. ¹Servicio de Neurocirugía Pediátrica y ²Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario Materno-Infantil 12 de Octubre.

RESUMEN: La aparición de equipos multidisciplinares en las Unidades de Cirugía Craneofacial ha permitido disminuir considerablemente la incidencia de morbimortalidad incluso en el caso de los síndromes craneofaciales más complejos. La posibilidad de ofertar técnicas mínimamente invasivas mediante osteotomías endoscópicamente asistidas para algunas de estas malformaciones permite disminuir el número de complicaciones, así como acortar el tiempo quirúrgico, las pérdidas hemáticas y la estancia hospitalaria postoperatoria respecto a las técnicas convencionales de cirugía craneofacial. Los resultados más satisfactorios se consiguen en las craneosinostosis simples o más leves. La realización de diversas osteotomías junto a la suturectomía simple imitando las técnicas de remodelación frontoorbitaria clásica y la aplicación postoperatoria de cascos de ortesis permiten mejorar la apariencia final de la deformidad. En el tratamiento endoscópico de la trigonocefalia la utilización de dos incisiones preauriculares permite una osteotomía orbitaria lateral más baja, la resección pterional completa y la realización de las osteotomías frontales en posición retrocoronal, con lo que es posible obtener un resultado más satisfactorio que tras la resección simple de la sutura metópica.

PALABRAS CLAVE: Trigonocefalia; Tratamiento endoscópico; Craneosinostosis; Sutura metópica; Técnica quirúrgica mínimamente invasiva.

ENDOSCOPICALLY ASSISTED FRONTO-ORBITARY CORRECTION IN TRIGONOCEPHALY

ABSTRACT: The development of multidisciplinary Units for Craneofacial Surgery has led to a considerable decrease in morbidity even in the cases of more complex craniofacial syndromes. The use of minimally invasive techniques for the correction of some of these malformations allows the surgeon to minimize the incidence of complications by means of a decrease in the surgical time, blood salvage and shortening of postoperative hospitalization in comparison to conventional craniofacial techniques. Simple and milder craniosynostosis are best approached by these techniques and render the best results. Different oste-

otomies resembling standard fronto-orbital remodelling besides simple suturectomies and the use of postoperative cranial orthesis may improve the final aesthetic appearance. In endoscopic treatment of trigonocephaly the use of preauricular incisions achieves complete pterional resection, lower lateral orbital osteotomies and successful precoronal frontal osteotomies to obtain long lasting and satisfactory outcomes.

KEY WORDS: Trigonocephaly; Endoscopic treatment; Craniosynostosis; Metopic synostosis; Surgical technique minimally invasive.

INTRODUCCIÓN

La trigonocefalia es una craneosinostosis producida por el cierre prematuro de la sutura metópica. Se han descrito diferentes técnicas para el tratamiento quirúrgico de la trigonocefalia⁽¹⁻⁶⁾. La mayor parte de ellas combinan la resección de la sutura metópica afecta con diversas osteotomías en los huesos frontales y sobre los techos y rebordes orbitarios con el fin de corregir las alteraciones en la morfología de la región frontoorbitaria. La expansión de las técnicas endoscópicamente asistidas y los buenos resultados obtenidos en el tratamiento de las escafocefalias⁽⁷⁻⁹⁾ ha extendido su aplicación a otras craneosinostosis, fundamentalmente simples, aunque también múltiples, como en el caso de las braquicefalias e incluso de algunos síndromes craneofaciales⁽¹⁰⁻¹³⁾. Inicialmente el tratamiento consistía en la simple resección de la sutura afectada a través de una pequeña incisión y con la ayuda de un endoscopio. Los resultados obtenidos son muy satisfactorios cuando nos enfrentamos al tratamiento de las sinostosis más leves. Cuando se trata de craneosinostosis más complejas o severas, la suturectomía simple puede resultar insuficiente. Actualmente estas técnicas distan en muchas ocasiones de ser una simple suturectomía al uso. Antes bien deben completarse con la realización de osteotomías y craneotomías que mimetizan la cirugía convencional para completar la remodelación de la bóveda craneal. El hecho de que sean llevadas a cabo a través de abordajes mínimamente invasivos permite disminuir la incidencia de complicaciones relacionadas con los grandes campos quirúrgicos de la cirugía craneofacial convencional como la pérdida hemática, la

Correspondencia: Dr. J. Hinojosa. Unidad de Cirugía Craneofacial. Servicio de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Materno-Infantil 12 de Octubre. Avda Córdoba s/n, 28041 Madrid.

Email: jhinojosa.hdoc@salud.madrid.org

Recibido: Mayo 2006

Aceptado: Noviembre 2006



Figura 1. A) Planificación intraoperatoria. La zona sombreada muestra la sutura metópica a resecar y las líneas de puntos discontinuas las osteotomías frontales y orbitarias previstas. B) Imagen intraoperatoria tras la suturotomía metópica en el momento de comenzar las osteotomías del techo orbitario y la resección pterional.

inflamación postoperatoria, la infección y la necesidad de material de osteosíntesis heterólogo. La disminución de la morbilidad y la reducción de costes y de la estancia hospitalaria postoperatoria que conllevan ha supuesto la exten-

sión progresiva de estas técnicas a las diversas formas de craneosinostosis.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La técnica quirúrgica descrita es una variación de la publicada anteriormente por Cohen y cols.⁽¹³⁾. Tras la inducción anestésica el paciente es intubado orotraquealmente y colocado en posición de decúbito supino neutro. La finalidad de la cirugía es realizar una osteotomía frontoorbitaria completa además de la resección de la sutura metópica, que incluya ambos techos orbitarios y la región pterional. Unos dos centímetros por delante de la fontanela anterior, detrás de la línea capilar, se realiza una primera incisión transversa (Fig. 1A). Con la ayuda de una óptica rígida (2,7 mm; 0°) se realiza una amplia disección subgaleal supraperióstica de la línea media frontal, sobre la cresta metópica y hasta la unión de la misma con los huesos propios. Se realizan sendos trépanos a ambos lados de la sutura sagital y se comunican a través de la línea media. A partir de este momento se inicia la disección endoscópicamente asistida del plano epidural y se procede a la suturotomía con tijera de Mayo o de hueso. En el nasion se completa la osteotomía con un fresado con motor de alta velocidad debido al engrosamiento de la quilla metópica que se produce a este nivel. Posteriormente se realizan dos incisiones de blefaroplastia superior en la unión tarsopalpebral, donde se ocultarán en el futuro las cicatrices. A través de las mismas se procede a las osteotomías del techo orbitario bajo visión endoscópica hasta unir las con la fosa craneal anterior, lámina cribiforme y lateralmente con las paredes orbitarias laterales, unión frontomalar y ambos pteriones. La disección debe realizarse preservando el paquete vasculonervioso supraorbitario, cantos internos y fibras del músculo orbicular. A diferencia de Cohen y cols.⁽¹³⁾ nosotros hemos preferido completar las osteotomías temporales y retrocoronales a través de dos incisiones preauriculares (Fig. 1B). Esto permite un mejor control de la disección epidural en la región frontal más baja, sutura escamosa y una resección completa de ambos pteriones, lo que nos parece indicado en casos de indentación pterional severa (Tipo I de la clasificación de Di Rocco)⁽²⁾. Tras conectar todas las osteotomías se fracturan ambos frontales en tallo verde y se mantienen sin osteosíntesis con placas, lo que en nuestra opinión permite una mejor remodelación frontal bajo los efectos de la expansión cerebral de ambos lóbulos frontales. Se cierran las heridas retropilosas con puntos reabsorbibles y con sutura monofilamento en las incisiones palpebrales. El tiempo quirúrgico es de aproximadamente 190 minutos. El paciente es dado de alta en el tercer día postoperatorio. Tras la primera semana se inicia remodelación ortésica externa con un casco. El resultado postoperatorio inmediato es muy satisfactorio (Fig. 3) y el grado de mejoría inicial superior a los obtenidos por medio de la suturotomía simple.

DISCUSIÓN

El cierre de la sutura metópica se inicia en condiciones normales en torno al final del primer año de vida y es la primera de las grandes suturas en cerrarse hacia el final del segundo año⁽¹⁾. Cuando se produce un cierre precoz de la misma, generalmente en el período intrauterino, se produce una malformación craneofacial característica denominada trigonocefalia⁽³⁾. Ésta es considerada un tipo de craneosinostosis relativamente frecuente y se considera que supone aproximadamente el 10% de todos los pacientes tratados en una Unidad de Cirugía Craneofacial^(1,3,14,15). Aunque clásicamente la trigonocefalia se ha clasificado en el grupo de las craneosinostosis simples, la deformidad resultante responde a un amplio espectro fenotípico en función de la extensión y el momento en que se inicia el cierre de la sutura metópica. Las formas más leves de trigonocefalia presentan tan sólo una leve cresta en la línea media de la región frontal, y no precisan generalmente corrección quirúrgica, salvo por motivos estéticos. En los casos más severos se produce la afectación de las estructuras condrocra-neales anteriores que dan lugar a la característica frente en “quilla”, con retrusión y oblicuidad de ambos huesos frontales, desaparición de las eminencias frontales, hipoplasia de ambos rebordes supraorbitarios que se encuentran asimismo retruídos, epicanto e hipoteleorbitismo^(3,5). Son precisamente estas últimas deformidades las más características y las que condicionan en la mayor parte de los casos el resultado estético final^(16,17).

Se han empleado una amplia variedad de técnicas para el tratamiento quirúrgico de la trigonocefalia, todas ellas con resultados muy satisfactorios^(1,2,4,5,18). El abordaje clásico consiste en una remodelación frontoorbitaria completa mediante craneotomía bifrontal seguida de osteotomías orbitarias, con o sin desmontaje y remodelación de la barra frontoorbitaria, y avance “*tongue-in-groove*” o al menos expansión de ambas regiones pterionales^(3,4). Algunos autores además han propuesto añadir en el mismo acto quirúrgico una osteotomía nasofrontal con la interposición de un injerto óseo en cuña bajo la barra supraorbitaria, en la región nasoetmoidal, con el fin de tratar simultáneamente el hipoteleorbitismo acompañante⁽⁵⁾, o incluso osteotomías de tres paredes orbitarias para permitir una expansión orbitaria lateral⁽¹⁹⁾. El tratamiento del hueso frontal hipoplásico supone la realización de osteotomías sobre el mismo, tipo “*shell*”, mediante la inversión de ambos hemifrontales o la transposición de un injerto parietal donante a la región craneal anterior^(2,3,5). Todas estas técnicas han conseguido muy buenos resultados en cuanto a la inmediata corrección de las deformidades manteniéndose estables en el transcurso del tiempo. Sin embargo, la necesidad de una incisión bicoronal, la exposición subperióstica, las amplias osteotomías y las movilizaciones óseas suponen un abordaje considerable, con largos tiempos quirúrgicos, pérdidas hemáticas que a menudo requieren transfusiones en el propio acto quirúrgico o en el postoperatorio inmediato, y una estancia hospitalaria prolongada debido fundamentalmente

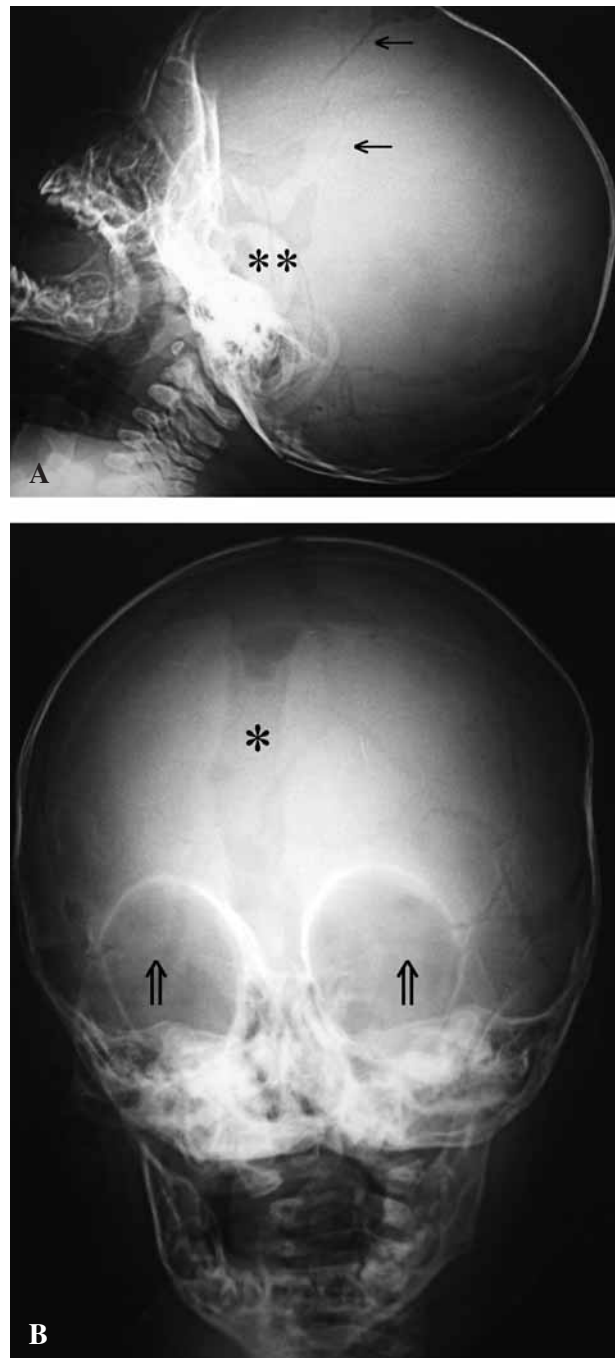


Figura 2. Resultado postoperatorio inmediato. A y B) Telerradiografías donde se observan la resección de la sutura metópica (*), las osteotomías frontales (→), de techos orbitarios(==>) y resección pterional (**).

a la inflamación de partes blandas producida por el amplio despegamiento de las estructuras del campo operatorio.

En el estado actual de la cirugía craneofacial, el énfasis de los resultados postoperatorios se ha depositado no ya sólo en la corrección de la deformidad y liberación de los órganos y sistemas intracraneales “incarcerados” por la sinos-



Figura 3. A) Aspecto postoperatorio dos semanas tras la intervención, antes de comenzar el tratamiento ortésico con casco. B) Aspecto postoperatorio de la paciente.

tos (parénquima cerebral, LCR, vía aérea, visión) sino fundamentalmente en el aspecto estético tras la intervención y el mantenimiento de los resultados favorables a largo plazo. Esto es más cierto en las denominadas craneosinostosis “simples” o en aquellas más leves, en las que existe una “única” sutura afectada. La aparición de equipos multidisciplinares en las

Unidades de Cirugía Craneofacial ha permitido disminuir de forma considerable –aunque no evitar completamente– la incidencia de morbilidad incluso en casos de los síndromes craneofaciales más complejos. En esta línea de acción la posibilidad de ofertar tratamientos menos invasivos, con el indudable beneficio que esto supone en el período peroperatorio y tras la intervención, ha permitido retomar las técnicas de osteotomías y suturectomías a demanda.

La era de la cirugía mínimamente invasiva bajo visión endoscópica para el tratamiento de las craneosinostosis comienza con el trabajo de Vicari en 1994⁽⁷⁾. Posteriormente Barone y Jiménez publicaron su técnica utilizando suturectomías simples endoscópicamente asistidas completadas con el uso de terapias moldeadoras ortésicas postoperatorias^(8, 9, 11). Dado que la escafocefalia es la craneosinostosis aislada menos compleja, los primeros trabajos sobre tratamiento endoscópico hacen referencia a las suturectomías simples de la sutura sagital. Estos mismos autores aplican posteriormente la técnica al tratamiento de otras craneosinostosis no multisurales como la plagiocefalia y la trigonocefalia, mediante resecciones de la sutura coronal o metópica aisladas con resultados satisfactorios⁽¹¹⁾. Más tarde, Cohen y cols. describen el tratamiento de las craneosinostosis a través de pequeñas incisiones mediante osteotomías endoscópicamente asistidas con el empleo ocasional de miniplacas reabsorbibles⁽¹²⁾. La técnica de remodelación craneal mediante endoscopia es más que una simple suturectomía lineal. Consiste en una amplia extirpación de la sutura afectada que se completa con osteotomías laterales y craneotomías más o menos amplias que permiten la normalización de la configuración craneal. En el periodo postoperatorio se acompaña de remodelación externa mediante el uso de cascos a medida, que restringen el crecimiento en las zonas de abombamiento compensador a la vez que dejan espacios vacíos para las regiones que deben expandirse pasivamente en dirección anterior, posterior o lateralmente.

Tras los buenos resultados obtenidos en el tratamiento de la escafocefalia, las técnicas endoscópicas se han extendido al manejo de otras craneosinostosis más complejas⁽⁸⁻¹³⁾. Tras la suturectomía simple preconizada inicialmente por Barone y Jiménez, otros autores se han inclinado por añadir osteotomías frontoorbitarias a la resección aislada de la sutura metópica para el tratamiento endoscópico de la trigonocefalia. La técnica descrita por Cohen supone la realización de una suturectomía frontal seguida de osteotomías frontales precoronales y orbitarias a través de una incisión de blefaroplastia superior⁽¹²⁾. De este modo consiguen una fractura en tallo verde de todo el reborde supraorbitario, mediante una técnica endoscópica que imita las osteotomías de la cirugía convencional. Sin embargo, la oblicuidad de las regiones pterionales obliga a realizar la osteotomía frontal lateral por delante de la sutura coronal y, lo que es más importante, no permite una adecuada resección de la región pterional, lo que para muchos autores resulta fundamental a la hora de evitar recidivas y obtener un resultado estético favorable y duradero^(1,2,4-6,14,16-18).

Nosotros hemos modificado su técnica añadiendo dos incisiones preauriculares retropilosas (Fig. 1B) a través de las cuales obtenemos una resección pterional completa (Figs. 2 y 3). A la vez podemos realizar las osteotomías frontales por detrás de las suturas coronales, que es la región donde habitualmente comienza el abombamiento parietal compensador y termina la indentación pterional que condiciona el resultado estético postoperatorio. Además, estas incisiones permiten conseguir unas osteotomías de las paredes orbitarias laterales más bajas, próximas a la unión frontomalar, lo que facilita el control de la disección epidural en el diedro fronto-temporo-esfenoidal. La realización de estas nuevas incisiones acorta considerablemente el tiempo quirúrgico y la pérdida hemática al ser la disección epidural más corta.

CONCLUSIONES

La aparición de equipos multidisciplinares en las Unidades de Cirugía Craneofacial ha permitido disminuir considerablemente la incidencia de morbimortalidad incluso en el caso de los síndromes craneofaciales más complejos. La posibilidad de ofertar técnicas mínimamente invasivas mediante osteotomías endoscópicamente asistidas para algunas de estas malformaciones permite disminuir el número de complicaciones, así como acortar el tiempo quirúrgico, las pérdidas hemáticas y la estancia hospitalaria postoperatoria respecto a las técnicas convencionales de cirugía craneofacial. Los resultados más satisfactorios se consiguen en las craneosinostosis simples o más leves. La realización de diversas osteotomías junto a la sutulectomía simple imitando las técnicas de remodelación frontoorbitaria clásica y la aplicación postoperatoria de cascos de ortesis permiten mejorar la apariencia final de la deformidad. En el tratamiento endoscópico de la trigonocefalia, la utilización de dos incisiones preauriculares permite una osteotomía orbitaria lateral más baja, la resección pterional completa y la realización de las osteotomías frontales en posición retrocoronal, con lo que es posible obtener un resultado más satisfactorio que tras la resección simple de la sutura metópica.

BIBLIOGRAFÍA

- Collman H, Sorensen N, Krauf J. Consensus: Trigenocephaly. *Child's Nerv Syst* 1996;**12**:664-668.
- Di Rocco C, Velardi F, Ferrario A, Marchese E. Metopic synostosis: in favour of a "simplified" surgical treatment. *Child's Nerv Syst* 1996;**12**:654-663.
- Hinojosa J, Esparza J, Muñoz MJ, Salván R, Romance A, Alén JF, Muñoz A. Surgical treatment of trigonocephalies and associated hypoteleorbitism. *Neurocirugía* 2003;**13**:447-45.
- Muñoz MJ, Esparza J, Hinojosa J, Salván R, Romance A, Muñoz A. Fronto-orbital remodeling without orbito-naso-frontal bandeau. *Child's Nerv Syst* 2003;**19**:353-58.
- Goodrich JT, Craig DH. Surgical management of trigonocephaly. *En Techniques in Neurosurgery* 1997;**3**(3):190-197.
- Lorenzini M, Mazza C, Barisoni D. *Frontal vault and orbital remodelling in trigonocephaly*. Consensus Conference on Craniosynostosis, Rome 1995.
- Vicari F. *Endoscopic correction of sagittal craniosynostosis*. Presented at the American Society of Plastic and Reconstructive Surgeons, Presymposium. San Diego, CA. 1994.
- Jimenez DF, Barone CM. Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998;**88**:77-81.
- Barone CM, Jimenez DF. Endoscopic craniectomy for early correction of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 1999;**104**:1965-73.
- Stelnicki EJ. Endoscopic treatment of craniosynostosis. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 2002;**10**:57-72.
- Jimenez DF, Barone CM, Cartwright CC, Baker L. Early management of craniosynostosis using endoscopic-assisted strip craniectomies and cranial orthotic molding therapy. *Pediatrics* 2002;**110**:97-104.
- Cohen SR, Holmes RE, Meltzer HS, Nakaji P. Immediate cranial vault reconstruction with bioresorbable plates following endoscopically assisted sagittal synostectomy. *J Craniofac Surg* 2002;**13**:578-82.
- Cohen SR, Holmes RE, Ozgur BM, Meltzer HS, Levy ML. Fronto-orbital and cranial osteotomies with resorbable fixation using an endoscopic approach. *Clin Plastic Surg* 2004;**31**:429-442.
- Genitori L, Caveiheiro, Lena G, Dollo C, Choux M. Skull base in trigonocephaly. *Pediatr Neurosurg* 1992;**17**:175-181.
- Lajeunie E, Le Merrer M, Renier D. *Genetics of craniosynostosis: update 1994*. Consensus Conference on Craniosynostosis, Rome 1995.
- Esparza J, Hinojosa J, Muñoz MJ. Operative treatment of the anterior synostotic plagiocephaly: analysis of 45 cases. *Child's Nerv Syst* 1998;**14**:448-454.
- Friede H, Alberius P, Lilja J, Lauritzen C. Trigenocephaly: clinical and cephalometric assesment of craniofacial morphology in operated and nontreated patients. *Cleft Palate J* 1990;**27**:362-367.
- Czorny A, Forlodou P, Stricker M, Ricbourg B. Les cranes triangulaires. A propos de 87 cas de trigonocephalies. *Neurochirurgie* 1994;**40**:209-221.
- Posnick JC, Lin KY, Chen P, Armstrong D. Metopic synostosis: Quantitative assesment of presenting deformity and surgical results based on CT scans. *Plast Reconstr Surg* 1994;**93**:16-24.
- Sömmering ST. *Vom Baue des Menschlichen Körpers*. 1st ed. Leipzig, Germany: Voss; 1800.
- Virchow R. eber den Cretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. *Verh Physikalisch Med Ges Wurzburg* 1851;**2**:230.
- Persing JA, Jane JA, Shaffrey M. Virchow and the pathogenesis of craniosynostosis: A translation of his original work. *Plast Reconstr Surg* 1989;**83**:738-742.
- Lane LC. Pioneer craniectomy for relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *Jour AMA* 1892;**18**:49-50.
- Lannelongue M. De la craniectomie dans la microcephalie. *Compt Rend Seances Acad Sci* 1890;**50**:1382-1385.

25. Lannelongue OM. De la craniectomie chez les microcéphales, chez les enfants arriérés et chez les jeunes sujets présentant, avec ou sans crises épileptiformes, de troubles moteurs ou psychiques. *Congr Franc de Chir Paris* 1891;**5**:73-81.
26. Jacobi A. Non nocere. *M Rec* 1894;**45**:609-12.
27. Faber HK, Towne EB. Early craniectomy as a preventing measure in oxycephaly and allied conditions. *Am J Med Sci* 1927;**173**: 701-711.
28. Mehner A. Beiträge zu den Augenveränderungen bei der Schädeldeformität des sog. Turmschädels mit besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1921;**61**:204-8.
29. Shillito J Jr, Matson DD. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 1968;**41**:829-853.
30. Tessier P, Guiot G, Rougerie J. Ostéotomies cranio-naso-orbitofaciales. Hypértelorisme. *Ann Chir Plast* 1967;**12**:103-118.
31. Rougerie J, Derome P, Anquez L. Craniostenosis et dismorphies cranio-faciales. Principes d'une nouvelle technique et ses résultats. *Neurochirurgie* 1972;**18**:429-440.