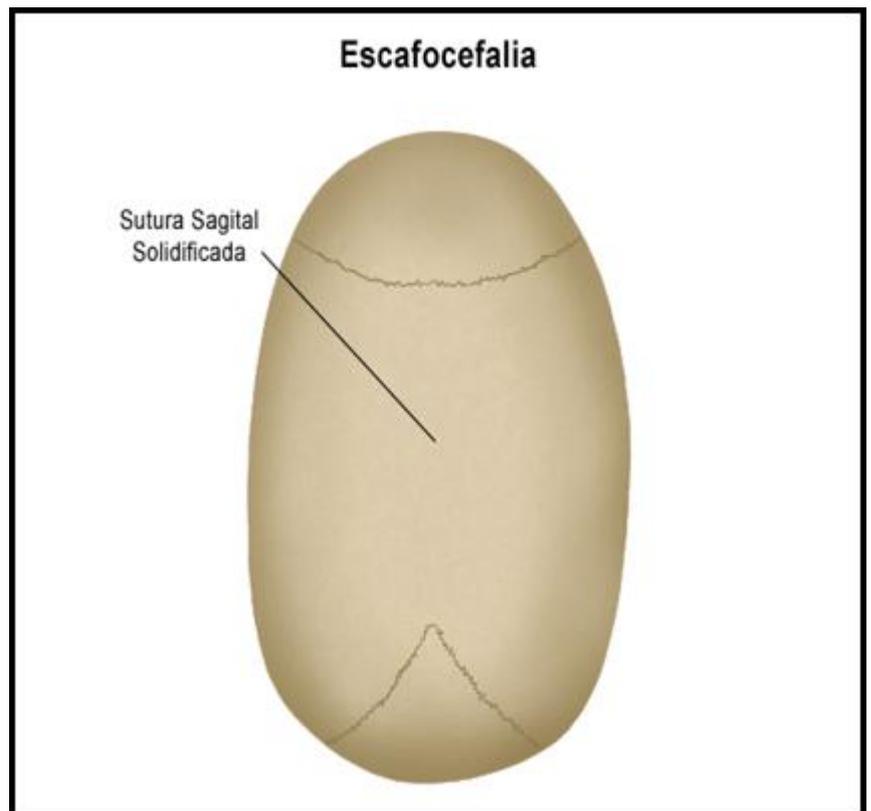


Escafocefalia



La escafocefalia aislada no es una forma de [craneosinostosis sindrómica](#)

Sinónimos

Escafocefalia o [craneosinostosis sagital](#)

Definición

Se trata de una [craneosinostosis](#), en el cual se produce una fusión prematura de la [sutura sagital](#).

Epidemiología

Es la forma más frecuente y conocida.

Al presentarse en un período de la vida en el que el crecimiento craneocerebral es muy importante, ocasiona en los niños una deformación craneal muy característica que debe ser corregida, ya que en caso contrario y al ser generalmente progresiva, la afectación estética puede ser muy indeseable.

Etiología

La mayoría de los casos son esporádicos, pero se han descrito casos familiares con herencia

autosómica dominante (6% de todos los casos). La causa subyacente queda por determinar: en un sólo caso se ha descrito una mutación en el gen TWIST1 (7p21). Sin embargo, se ha visto que la tasa de concordancia en gemelos monocigóticos es un 30%, lo que sugiere que algunos casos pueden estar genéticamente determinados, mientras que determinantes ambientales están implicados en los otros.

Clínica

Se caracteriza por una cabeza larga y estrecha.

Clínicamente el aspecto de la cabeza es típico debido al aumento del diámetro A-P del cráneo y disminución del transversal.

Dependiendo de si la sutura sagital está completamente cerrada o sólo parcialmente, la morfología del cráneo será diferente.

Si el cierre es fundamentalmente anterior, existirá abombamiento compensatorio frontal, que en muchos casos es lo más llamativo de la deformación.

Si la parte de la sutura más afectada es la posterior, el abombamiento será occipital y si la sinostosis se localiza en la porción media, se acompañará de depresión craneal en dicha zona. La existencia de estos abombamientos proporcionan en muchas ocasiones el aspecto más característico de la deformación y son también muy importantes a la hora de planear la técnica quirúrgica.

Los niños con escafocefalia no suelen tener afectación neurológica y su asociación con grandes síndromes malformativos es muy infrecuente. Por otra parte, la hipertensión es infrecuente.

Diagnóstico

El diagnóstico precoz de la escafocefalia es fundamental.

Por ello sigue siendo necesario insistir en ello a los especialistas en Pediatría ¹⁾

No parece indispensable la práctica de una TAC preoperatoria, porque las simples Rx. de cráneo son suficientes para el estudio de la deformación.

Solamente en algunos casos pueden ser recomendable las imágenes tridimensionales, sobre todo en los casos de abombamiento frontal severo, con objeto de planificar mejor su corrección.

Las TAC cerebrales pueden mostrar aumento de tamaño de los espacios subaracnoideos en las zonas de abombamiento compensatorio frontal u occipital. Este dato ha sido previamente descrito y se atribuye posiblemente a factores hidrodinámicos de carácter focal que posteriormente desaparecen después del tratamiento.

Diagnóstico diferencial

Existe una variante denominada escafocefalia posicional, que produce una deformación craneal no sinostósica. Describe una cabeza larga y estrecha desde una vista superior. Esta deformación es

común en niños prematuros. Como malformación congénita del cráneo (cierre prematuro de la sutura sagital con restricción del crecimiento lateral de la cabeza, con un índice cefálico igual o menor a 75, asociada habitualmente a retraso mental) se denomina también “**dolicocefalia**”. No debe confundirse con la condición del dolicocefalo, una conformación normal del cráneo.

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico de esta deformidad craneofacial ha variado mucho desde las primeras craniectomías lineales practicadas por Lannelongue en el siglo XIX ^{2) 3) 4) 5)}

Existe actualmente un acuerdo muy general que considera la edad ideal del tratamiento entre las 6-12 semanas y en todo caso antes de los 6 meses.

La razón es la menor adherencia de la duramadre en estas edades, además de la dificultad de remodelar el propio cerebro por encima del año de edad.

El tratamiento en la actualidad está fundamentalmente dirigido a lograr una mejoría estética lo más completa posible.

Aunque consiste en una craniectomía sagital convencional o asistida con endoscopia, todavía hay debate sobre el método quirúrgico más adecuado para su tratamiento ⁶⁾.

El tratamiento quirúrgico de esta deformidad craneofacial ha variado mucho desde las primeras craniectomías lineales practicadas por Lannelongue en el siglo XIX.

La cirugía recomendada en mayores de 6 meses es la de la letra “Pi” griega.

Cuando el cierre de la escafocefalia es prevalente en el tercio posterior se produce una compensación occipital notable y se recomienda la técnica “Pi” posterior.

Si el cierre prevalente es en tercio medio o segmentaria en cualquier sitio de la sutura en la estenosis biparietal se produce una visible depresión a semejanza de una silla de montar. La técnica recomendada en estas estenosis segmentales después de los 6 meses es la “H”, u ojo de cerradura o el romano.

En los casos de estenosis mixtas, se usan combinaciones de las anteriores.

Hoja operatoria

BAG. Decúbito prono sobre almohadillado. Profilaxis antibiótica. Incisión bicoronal en Z. Desperiostización. Suturectomía sagital con motor de alta velocidad. Craniectomía del bossing occipital y remodelación en mesa de trabajo. Osteotomías bitemporales. Fracturas en tallo verde de región frontal. Remodelación craneal y osteosíntesis con placas reabsorbibles. Redón x sin vacío. Cierre por planos. Piel con sutura continua de monofilamento.

Resultados

Para la evaluación de los resultados quirúrgicos se suele emplear la clasificación de Whitaker ⁷⁾

Categoría I: no se consideran convenientes o necesarias mejoras o revisiones quirúrgicas.

Categoría II: Se recomienda revisiones de tejidos blandos o revisiones de contorno del hueso que se pueden llevar a cabo de forma ambulatoria o que requieren un máximo de hospitalización de 2 días.

Categoría III: osteotomías principales alternativas o bonegrafting procedimiento aconsejable, es decir, cambia de posición orbital, onlay injertos óseos, siendo estos procedimientos no tan amplios como las operaciones originales.

Categoría IV: un importante procedimiento aconsejable craneofacial, duplicar o superior a la operación original.

Imágenes

<http://www.medicosdehoy.com/en/articulos-para-medicos/42-cirugia-pediatica/865-escafocefalia-craniectomia-sagital-convencional-y-craniectomia-sagital-asistida-con-endoscopia1.html?showall=1>

Técnicas quirúrgicas

<http://www.lineurosurgery.com/pdf/Craniosynostosis.pdf>

Bibliografía

1)

<https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/45-2-7.pdf>

2)

Anderson FM. Craniosynostosis: A survey of 204 cases. J Neurosur 1965;22:229-240.

3)

Anderson FM. Treatment of coronal and metopic synostosis: 107 cases. Neurosurgery, 1981;8:143-149.

4)

David DJ. The Craniosynostosis. Springer Verlag. 1982.

5)

Epstein N, Epstein F, Newman G. Total vertex craniectomy for the treatment of scaphocephaly. Child's Brain 1982;9:309-316.

6)

Kim, Sang-Dae, y Shizuo Oi. 2011. Immediate spontaneous shape correction using expan tile zigzag craniectomy in infantile scaphocephaly -is there an improvement in the developmental quotient following surgery?-. Journal of Korean Neurosurgical Society 49, no. 3 (Marzo): 194-199. doi:10.3340/jkns.2011.49.3.194.

7)

Whitaker, L.A, Bartlett, S.P., Schut, L., Bruce, D.: Craniosynostosis: An analysis of the timing, treatment and complications in 164 consecutive patients. Plast Reconstr Surg 1987; 80: 195-212.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661

Permanent link:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=escafocefalia>

Last update: **2025/05/03 23:57**

