

V. Tratamiento quirúrgico de las craneodisostosis

Antonio Fuente-del Campo*

La primera referencia de una disostosis craneofacial, calificada como una anomalía congénita hereditaria y rara, fue publicada por Crouzon (1912) en el Boletín y Memorias de la Sociedad Médica del Hospital de Especialidades de París, en él describió con detalle las manifestaciones clínicas de la enfermedad y destacó su carácter hereditario.

En el grupo de las craneodisostosis, por su frecuencia y por las alteraciones funcionales, estéticas y sociales que producen, son de particular interés las consideradas como malformaciones sagitales: la enfermedad de Crouzon y el síndrome de Apert.

Sabemos que se deben a trastornos genéticos que ocasionan el cierre prematuro de las suturas craneales, sin embargo, aunque se ha avanzado mucho en el estudio y conocimiento del genoma humano, los detalles de su etiopatogenia aún son inciertos. Virchow (1851) señaló que las características del cráneo en estos pacientes son secundarias a dos causas:

1. Inhibición del crecimiento en ángulo recto de las suturas que sufrieron sinostosis precoz.
2. Sobre-expansión del cráneo en los lugares donde las suturas están abiertas, como fenómeno compensatorio producido por el crecimiento normal de la masa encefálica.

Sir Harold Gillies en 1950 publicó la primera corrección satisfactoria de la deformidad esquelética de una

enfermedad de Crouzon, por medio de una osteotomía facial extensa. Esta operación siguió parcialmente el trazo de una fractura tipo Le Fort III; ya que la osteotomía se efectuó por delante del saco lacrimal y del ligamento cantal interno, limitando la corrección del exorbitismo.¹

Paul Tessier presentó la primera verdadera disyunción craneofacial, realizándola por detrás del saco lacrimal, lo que permitió el avance del aparato lacrimal en bloque, con los párpados y ligamentos cantales internos y externos. En esta primera serie, Tessier preconizó el uso de osteotomías con forma de bayoneta de los huesos malares y la división sagital de la pared externa de la órbita. Además, propuso el uso de injertos óseos bicorticales y la utilización de la incisión coronal, transpalpebrales inferiores y vestibular, como vías de acceso. Esta operación se conoce hasta la fecha como osteotomía Tessier I.²

Murray (1968) publicó una variante de la operación de Gillies. Obwegesser comunicó la combinación de las osteotomías tipo Le Fort III y I, practicadas simultáneamente (1969). Converse y col. (1971) describieron la denominada osteotomía tripartita, que incluyó en una sola pieza las órbitas y el macizo facial. Posteriormente Tessier describió otras osteotomías para la corrección de algunas variantes de estas deformidades.

En 1978 colaborando con el Dr. Ortiz Monasterio,³ describimos un procedimiento que permitía el avance global de la cara y la frente, con osteotomías de autosuporte. Conocido como "avance en bloque", es

* Investigador B, en Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital "Dr. M. Gea González", SSA.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Antonio Fuente del Campo Camino a Sta. Teresa No. 1055-239, Col. Héroes de Padierna, México, D.F. 10700 Tels. 5568-4153 5652-6765, Fax. 5652-6765 E-mail.: afdelc@attglobal.net

considerado hasta la fecha el procedimiento de elección para la corrección quirúrgica de la mayoría de estas deformidades.

Objetivos

Los pacientes con disostosis craneofaciales presentan deformidades que les impide llevar una vida normal. Con frecuencia los niños son escondidos por la familia y se convierten en verdaderos reclusos, lo que impide su socialización. Aun cuando su inteligencia es habitualmente normal, se les cuelga la etiqueta de retrasados mentales y esta impresión se agrava cuando existen problemas de lenguaje por una fisura palatina asociada.

Aunque un objetivo importante de la operación es la corrección estética del paciente, no por ello se trata de cirugía electiva. La corrección del exorbitismo mediante la ampliación anteroposterior de las órbitas, la ampliación de la capacidad intracraneana para descomprimir el cerebro, así como el avance maxilar para lograr una adecuada oclusión dental tienen efectos estéticos innegables, pero sus efectos funcionales para permitir una vida normal son sin duda los más importantes.

Tratamiento

Enfermedad de Crouzon

El procedimiento implica la realización de osteotomías que permiten el avance de tres grandes segmentos óseos: bifrontal, orbitofacial y barra intermedia (Figura 1). La vía de acceso es una incisión bicoronal realizada a partir del límite anterior del nacimiento del hélix de un pabellón auricular hasta el mismo punto en el lado contralateral. Enseguida se hace amplio despegamiento de las áreas afectadas en plano subperióstico, descubriendo la región frontal hasta la pirámide nasal, los rebordes orbitarios, la superficie interna de las órbitas, la región temporal, arcos zigomáticos y lateralmente los maxilares hasta la tuberosidad maxilar y la unión pterigomaxilar.⁴

Las osteotomías se inician con una craneotomía bifrontal cuyo límite inferior se traza horizontalmente tres centímetros por arriba del borde del techo orbitario y se extiende lateralmente un poco más allá de la pared lateral de ambas órbitas. En su porción superior se trazan dos prolongaciones a manera de lengüetas de aproximadamente 2 centímetros de ancho, cuya longitud varía según el avance planeado y que servirán para la fijación del mismo. Enseguida se talla la barra intermedia prolongando lateralmente la osteotomía inferior de la craneotomía, con su límite inferior a 1 centímetro del techo de las órbitas.

Retirado el hueso frontal, se realiza la disección intracraneana del piso anterior del cráneo, dejando al

descubierto el techo de las órbitas y la crista galli. Por esta vía se hacen las osteotomías del techo de las órbitas, continuando hacia sus paredes laterales, mediales y el piso. Enseguida se seccionan los arcos zigomáticos y se hace la disyunción de la articulación pterigomaxilar, mediante un osteótomo curvo por vía intraoral o temporal, según lo requiera y permita el caso. Una vez completadas las osteotomías se procede a movilizar el macizo facial empleando un fórceps desimpactador de Rowe. Se tracciona hasta liberar el segmento orbitofacial del cráneo y avanzarlo hasta llevarlo a la posición deseada, que se comprueba por la oclusión y la nueva posición de los globos oculares dentro de las órbitas.⁵

Una vez determinada la nueva posición de este segmento se hace lo mismo con la craneotomía bifrontal y la barra intermedia. Mediante perforaciones y alambre se hacen las osteosíntesis necesarias para fijar estos segmentos al cráneo y entre sí en su nueva posición. El empleo de miniplacas y tornillos está proscrito en niños, dado que se ha comprobado que al paso de los años migran a través del hueso, hasta ponerse en contacto con las meninges.⁶

La operación se completa con la reubicación de las partes blandas, que se suturan por su superficie interna, traccionadas hacia arriba y ancladas a las diferentes estructuras óseas de la cara, aprovechando para ello las perforaciones hechas en el hueso y los alambres colocados.

El avance en bloque ha demostrado ser sumamente estable a nivel fronto-orbitario, donde los segmentos avanzados conservan contacto directo con el resto del cráneo (Figura 2). Sin embargo, a nivel maxilar su estabilidad depende de poder establecer una buena oclusión dentaria, lo que no siempre es posible debido fundamentalmente a la edad del paciente y las características de sus dientes.

Aquí la distracción centro facial juega un papel importante para lograr el avance deseado. Empleamos un distractor metálico de diseño personal que cuenta con dos tornillos autorroscables intraóseos y un tornillo distractor.⁷ Se colocan los distractores a través de la piel en la región centrofacial, con un tornillo intraóseo apoyado en el hueso firme del cráneo y otro en el segmento a movilizar (Figura 3). Este procedimiento permite desplazar lenta y progresivamente el esqueleto orbitofacial, el hueso se genera en sus puntos de unión que al consolidar estabilizan al segmento en su nueva posición. El proceso de distracción tiene una fase de desplazamiento activo de aproximadamente 15 días y un periodo de consolidación de seis semanas. Posteriormente se retira el distractor en la consulta externa, sin necesidad de anestesia y se continúa el control de la oclusión dentaria con métodos de ortodoncia convencionales (Figura 4).

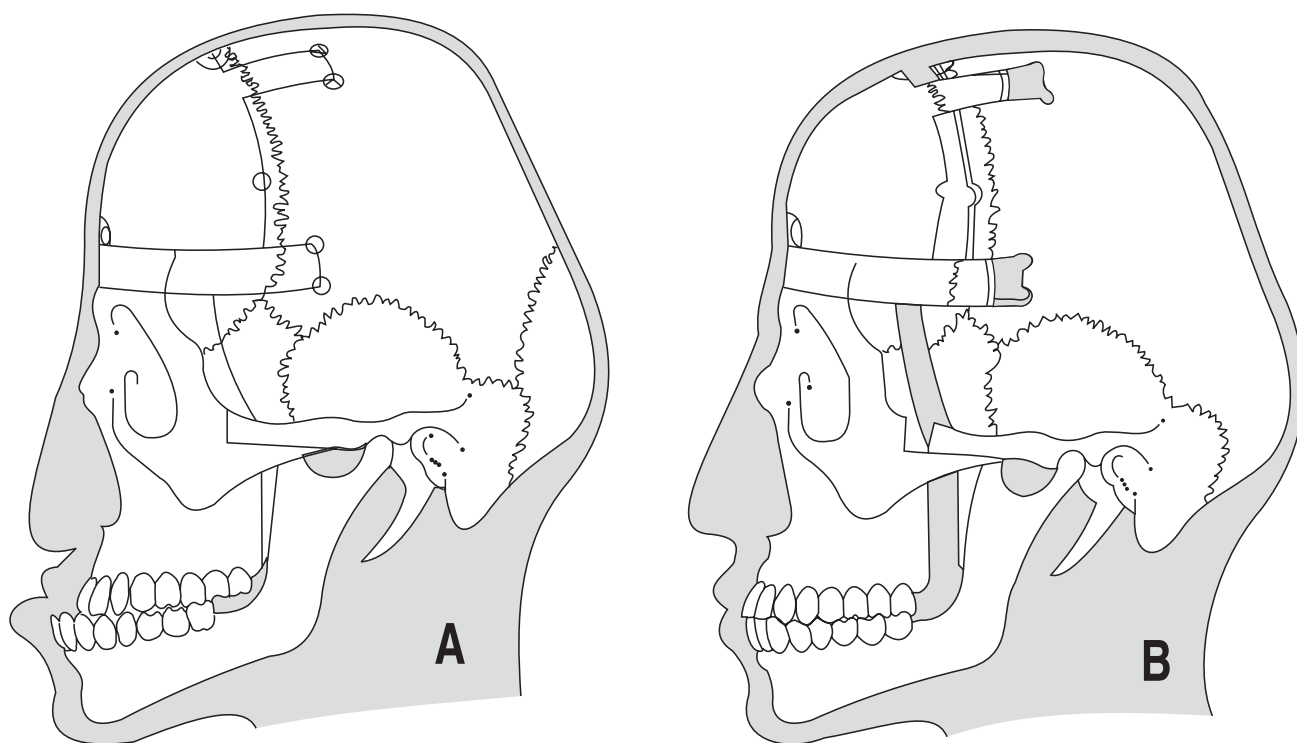


Figura 1. Esquema de las osteotomías y avance "en bloque", para el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Crouzon.



Figura 2. Transoperatorio: Segmentos óseos avanzados e inmovilizados con material de osteosíntesis.



Figura 3. Paciente con enfermedad de Crouzon, tratado mediante distracción centrofacial. Los distractores son colocados percutáneamente.

Síndrome de Apert

Las alteraciones en estos pacientes son mucho más complejas, presentan además de la retrusión del tercio medio de la cara y el exorbitismo, exciclorrotación de las órbitas, inclinación antimongoloide de las hendiduras palpebrales, hipertelorismo real o aparente, mordida

abierta anterior, paladar ojival y evidente acortamiento de estructuras centrofaciales, que se manifiestan fundamentalmente por nariz corta y de poca proyección.

Su tratamiento implica la realización de osteotomías que combinan el "avance en bloque" ya descrito, con la "bipartición facial".⁸ En términos generales las osteotomías y su acceso son iguales a las empleadas para la



Figura 4. A.-Paciente femenino con enfermedad de Crouzon. B.- Aspecto de la paciente tres años después del "avance en bloque".



Figura 5. A.- Paciente masculino con enfermedad de Crouzon. B.- Dos años después de su tratamiento mediante "avance en bloque" y rinoplastia.

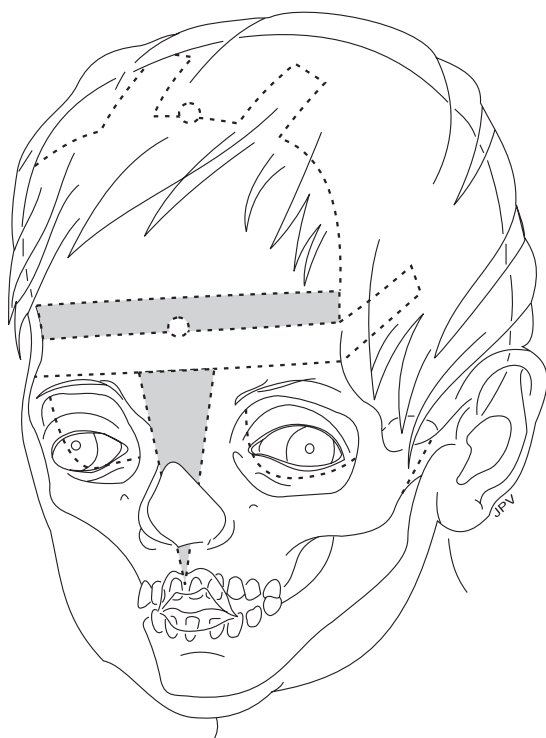


Figura 6. Esquema de las osteotomías del "avance en bloque" con "rotación hemifacial", para el tratamiento quirúrgico del síndrome de Apert.

enfermedad de Crouzon, excepto que la cara es dividida en dos mitades, que son avanzadas y rotadas hacia la línea media (Figura 5).

Para realizar esta rotación, se retira previamente una pieza de hueso interorbitaria de forma triangular con base superior. La cantidad de hueso a resecar se calcula dependiendo de la rotación orbitaria que se requiere y del grado de hipertelorismo. Una vez retirado este segmento, ambas hemicaras son rotadas hasta contactarse en la línea media, reduciendo la distancia interorbitaria y descendiendo los ángulos superointernos de las órbitas. Las hendiduras palpebrales y la oclusión se horizontalizan y la mordida abierta anterior se corrige (Figura 6). Enseguida los segmentos unidos entre sí son avanzados "en bloque" de acuerdo a los parámetros descritos anteriormente para la enfermedad de Crouzon (Figura 7)

Plagiocefalia

Se debe a la consolidación prematura unilateral de la sutura frontoparietal, con el subsecuente secuestro del crecimiento craneal. Aunque el problema se inicia en un solo lado, en muchos casos el lado contralateral, por compensación, se proyecta deformándose también.



Figura 7. A.- Paciente masculino con síndrome de Apert. B.- Aspecto postoperatorio, 18 meses después de su tratamiento mediante "avance en bloque" y "rotación de hemicaras"

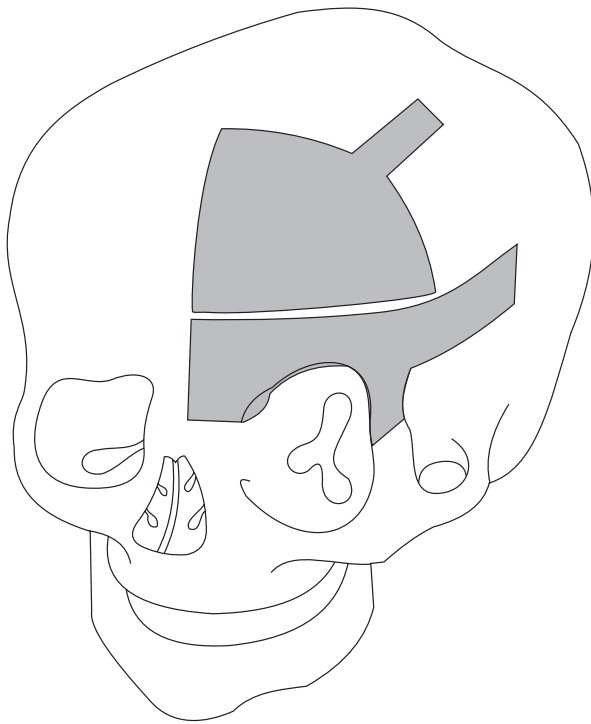


Figura 8. Esquema de las osteotomías para el tratamiento quirúrgico de la plagiocefalia.

Hemos clasificado esta deformidad en tres grados: I.- Retrusión del lado frontal afectado. II.- Discreto sobrecrecimiento hemifrontal contralateral. III.- Evidente sobrecrecimiento hemifrontal contralateral.

El tratamiento quirúrgico tiene la intención de corregir estas alteraciones hasta lograr una frente simétrica y de proporciones normales. En los casos con plagiocefalia grado I, se trazan dos segmentos óseos: una craneotomía hemifrontal que incluye el área deprimida con un alerón óseo parietal, que sirve de soporte al avance realizado y una pieza supraorbitaria que incluye techo y parte de las paredes medial y lateral de la órbita retruida con su alerón temporal de autosoporte, (Figura 8).^{9,10}

En los casos con plagiocefalia grado II es necesario hacer una craneotomía bifrontal que permita avanzar el área retruida al mismo tiempo que se lleva hacia atrás el área sobreproyectada. Y una pieza que incluya el techo de ambas órbitas con su pared medial y lateral. Mientras que esta última pieza es dividida al centro, para poder avanzar o retruir en forma selectiva el techo de ambas órbitas, la craneotomía bifrontal es rotada 180°.

En los casos de plagiocefalia grado III, la frente es substituida por una pieza biparietal, seleccionada con la forma más adecuada para lograr el efecto estético deseado (Figura 9). Los esquemas de tratamiento antes descri-



Figura 9. A.- Paciente femenino con plagiocefalia. B.- Aspecto 10 años después de su remodelación fronto-orbitaria.

tos, ocasionalmente son modificados y combinados para adaptarlos a las necesidades de casos específicos.

La distracción ósea es un recurso que ofrece grandes posibilidades. Los avances son progresivos y sus resultados son estables a largo plazo. La colocación de los distractores no requiere de grandes incisiones, por lo que el siguiente paso es desarrollar tecnología que permita realizar las osteotomías mediante procedimientos endoscópicos. Nuestros primeros intentos en este sentido han sido sumamente alentadores, sin embargo, el instrumental necesario para realizar estos procedimientos en forma rápida y segura, aún está en proceso de desarrollo.

Referencias

1. **Gillies H, Harrison SH.** Operative correction by osteotomy of recessed malar maxillary compound in a case of oxycephaly. *Brit J Plast Surg*, 3:123;1950.
2. **Tessier P.** Ostéotomies totales de la face: syndrome d'Apert, oxycéphalies, scaphocéphalies, turricéphalies. *Ann Chir Plast*, 12:273;1967.
3. **Ortiz Monasterio F, Fuente del Campo A, Carrillo A.** Advancement of the Orbits and the Midface in One Piece, Combined with Frontal Repositioning for the Correction of Crouzon's Deformities. *Plast Reconstr Surg* 61: 507;1978.
4. **Ortiz Monasterio F, Fuente del Campo A, Vázquez A.** "Planning a Craniofacial Operation". In: Symposium on Diagnosis and Treatment of Craniofacial Anomalies. Volumen Twenty. C.V. Mosby, St. Louis. Pp 362;1979.
5. **Fuente del Campo A.** "Rigid Fixation in Block Orbitofacial Advancement and Facial Bipartition Osteotomies". In: Rigid Fixation of the Craniomaxillofacial Skeleton. Edit. Yaremchuk, M., Gruss J.S., Manson. Butterworth-Heinemann, Baltimore. Pp.553-560;1992.
6. **Fuente del Campo A.** "Colgajo de Periostio para Reconstruir el Piso Anterior del Cráneo en Cirugía Craneofacial". *Cir Plast Ibero-latinoamer.* 8:127;1982.
7. **Fuente del Campo A.** "Nuevo Distractor Óseo Simplificado Para la Osteogénesis Inducida de la Mandíbula. Experiencia 126 casos". *Gaceta Médica de México*, 6;537;2000.
8. **Fuente del Campo A.** "Rigid Fixation and Osteotomy Design in Frontal Orbital Advancement". *Clin Plast Surg* 16:205;1989.
9. **Fuente del Campo A.** "Plagiocefalia Tratamiento Quirúrgico Integral". Autor. *CirPlast. Ibero-latinoamer.* 16:185;1990.
10. **Fuente del Campo A, Pérez de las Casas O, Ortiz Monasterio F.** "Descripción y Clasificación de las Deformidades Craneofaciales. Manejo y Tratamiento de las Craneodisostosis". Tomo II. Coiffman, F. (edir.), Texto de Cirugía Plástica Estética y Reconstructiva. Masson-Salvat, Barcelona. Pp 1221-1234;1994.