

Distracción de fosa posterior con remodelación de bóveda craneal en deformidad de cráneo en trébol: caso clínico

Posterior fossa distraction with cranial vault remodeling in cloverleaf skull deformity: case report



Ayala Monroy J.F.

Juan Felipe AYALA MONROY*, Diego José CAYCEDO GARCÍA**
Marcela CABAL CASTRO**, Luis Fernando SANTACRUZ***

Resumen

El cráneo en trébol es una malformación rara asociada al cierre temprano de múltiples suturas; se presenta con alteraciones en el desarrollo neurológico y una alta mortalidad. El tratamiento quirúrgico tiene como objetivo restaurar la forma y función del cráneo, en lo posible con el menor número de procedimientos.

Este trabajo tiene como objetivo la presentación del caso de un lactante con deformidad de cráneo en trébol, caracterizado con el uso de ayudas diagnósticas e intervenido en un único tiempo quirúrgico con distracción de fosa posterior y remodelación de la bóveda craneal

Abstract

Cloverleaf skull is a rare malformation associated with early closure of multiple sutures; it presents with alterations in neurological development and high mortality. Surgical treatment aims to restore the shape and function of the skull, if possible with the fewest number of procedures.

This paper aims to present the case of an infant with a cloverleaf skull deformity, characterized with the use of diagnostic aids and operated on in a single surgical stage with distraction of the posterior fossa and remodeling of the cranial vault.

Palabras clave Cráneo en trébol, Craneosinostosis, Distracción craneal, Distracción posterior.

Nivel de evidencia científica 4d Terapéutico
Recibido (esta versión) 13 junio /2022
Aceptado 27 noviembre/ 2022

Key words Cloverleaf skull, Craniosynostosis, Cranial distraction, Posterior distraction.

Level of evidence 4d Therapeutic
Received (this version) June 13 / 2022
Accepted November 27 / 2022

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún interés financiero relacionado con el contenido de este artículo.
Financiación: No hubo fuentes externas de financiación para este trabajo.

* Sección Cirugía, Departamento de Cirugía y Grupo Investigación Cirugía Plástica (PLASTICUV), Universidad del Valle, Cali, Colombia.

** Cirujano Plástico, Especialista en Cirugía Craneofacial, Fundación Clínica Infantil Club Noel. Sección Cirugía, Departamento de Cirugía y Grupo Investigación Cirugía Plástica (PLASTICUV), Universidad del Valle, Cali, Colombia.

*** Neurocirujano, Especialista en Neurocirugía Pediátrica, Fundación Clínica Infantil Club Noel. Cali, Colombia.

Introducción

La deformidad de cráneo en trébol también conocida como síndrome de Kleeblattschadel⁽¹⁾ se refiere a una craneosinostosis compleja con el cierre de múltiples suturas, clínicamente con una forma trilobular del cráneo, abultamiento de la región frontal y temporal, asociado al aplanamiento posterior de la calvaria.⁽²⁾

La entidad fue descrita por primera vez en el año 1958 con el reporte de 13 casos por los pediatras alemanes Holtermüller y Wiedemann,⁽³⁾ y a la fecha, el mayor reporte de casos es de 96 pacientes por Aksu y Mietens,⁽⁴⁾ sin datos que reflejen su incidencia en la actualidad.

Otras características descritas de la malformación son hipoplasia del tercio medio facial con prognatismo mandibular, orejas de implantación baja, platirrinia, proptosis ocular severa, hipertelorismo, colobomas, fisuras faciales, macrostomia, macroglosia y úvula bífida.⁽⁵⁾

La etiología del cráneo en trébol es desconocida, sin embargo, se asocia usualmente a los síndromes de Crouzon, Apert, Pfeiffer y a la acondroplasia.⁽⁵⁾ Dichos hallazgos son resultado de alteraciones en la vía del desarrollo embrionario que resultan de diferentes mutaciones en los genes del factor de crecimiento fibroblástico (FGF)⁽⁶⁾ con el cierre temprano de las suturas lambdoidea, coronal y metópica que favorecen la herniación cerebral a través de la fontanela anterior con hidrocefalia e hipertensión endocraneal.⁽⁷⁾

El tratamiento quirúrgico detallado en la literatura se realiza por etapas, con la derivación ventriculoperitoneal si existe hidrocefalia, el avance frontoorbitario entre los 3-6 meses de edad, y la expansión de la bóveda craneana posterior al año de edad.⁽⁸⁾

Describimos el tratamiento quirúrgico seguido en un paciente con deformidad de cráneo en trébol realizado en un único tiempo quirúrgico con distracción osteogénica de la bóveda posterior.

Caso clínico

Lactante masculino de 6 meses de edad que llega a consulta por cambios en el aspecto del cráneo presentes desde su nacimiento. Al examen físico se registra alteración en su morfología con aspecto trilobular, abultamiento temporal y cráneo posterior plano. Se observan además orejas de implantación baja, hipertelorismo, hipoplasia en tercio medio facial y retrognatia mandibular (Fig. 1).

La tomografía craneal con reconstrucción tridimensional confirmó la severidad de la sinostosis con compromiso de la sutura metópica, coronal y lambdoidea, áreas de craneolacunias, todo ello asociado a hipertensión endocraneana (Fig. 2).

Se planeó la descompresión craneal con múltiples craneotomías de la región frontal y parietooccipital con distracción de fosa posterior.

Bajo anestesia general, se realizó una incisión coronal ondulada y biselada, se levantó el colgajo en plano subgaleal preservando el pericráneo frontoorbitario y posterior (Fig. 3), completando la disección hacia la región parietooccipital bilateral hasta dejar un único pedículo pericraneal en la línea media del foramen magno, área del seno suboccipital usada como pivote de distracción.

Después de marcar las osteotomías, el neurocirujano efectuó la craneotomía del hueso frontal respetando 1 cm de la barra supraorbitaria, con disección cautelosa de la dura hacia la línea media y con corte hasta el hueso esfenoidal (Fig. 4).

Para la remodelación de la bóveda posterior se efectuaron múltiples craneotomías de la región occipital y parietal dirigidas hacia las áreas de craneolacunias y las apófisis del hueso temporal (Fig. 5).

Se concluyó el procedimiento con la colocación de 4 distractores de Arnaud fijados con al menos 4 tornillos



Fig. 1.- Varón de 6 meses: alteración en morfología craneal con aspecto trilobular, abultamiento temporal y cráneo posterior plano, orejas de implantación baja, hipertelorismo, hipoplasia en tercio medio facial y retrognatia mandibular.

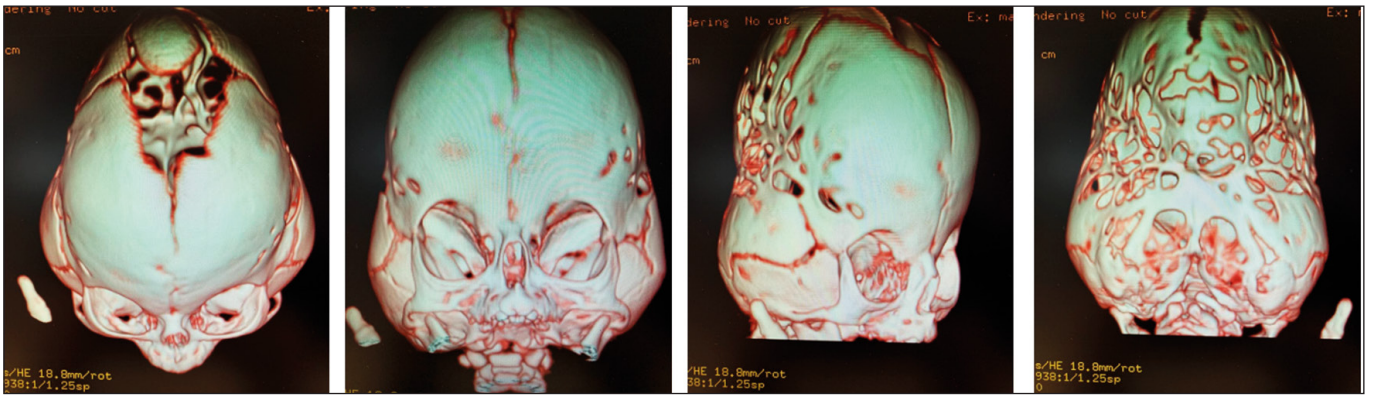


Figura 2.- Tomografía craneal con reconstrucción 3D: severa sinostosis con compromiso de sutura metópica, coronal y lambdaidea, áreas de craneola-cunias e hipertensión endocraneal.



Figura 3.- Intraoperatorio: incisión coronal ondulada y biselada, elevación de colgajo en plano subgaleal preservando pericráneo fronto-orbitario y posterior.



Figura 4.- Craneotomía de hueso frontal.

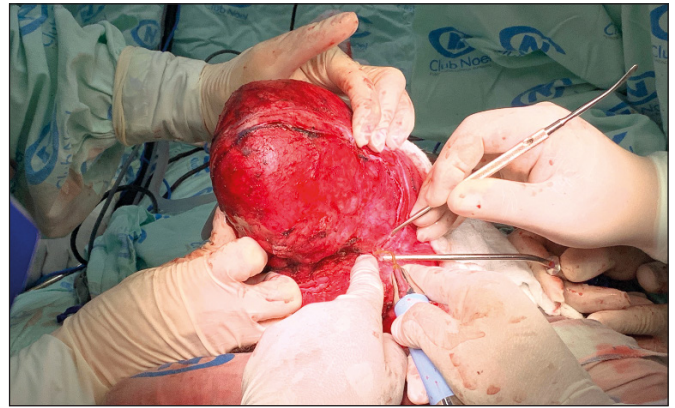


Figura 5.- Remodelación de la bóveda posterior: múltiples craneotomías de la región occipital y parietal.



Figura 6.- Colocación de 4 distractores de Arnald y exteriorización de los vástagos para su activación dinámica.

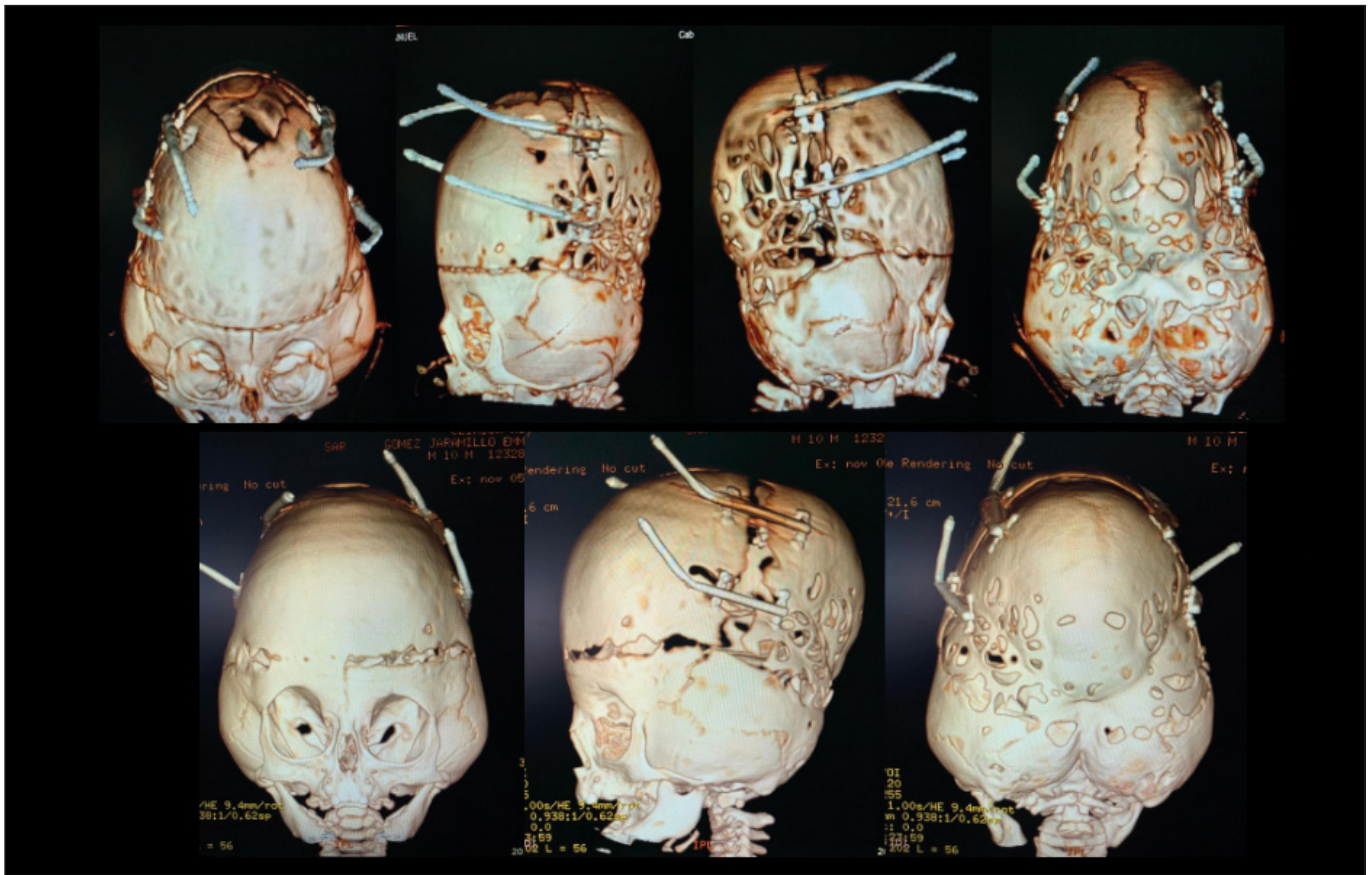


Figura 7.- Tomografía computarizada postoperatoria de control.



Figura 8.- Postoperatorio a los 50 días.

de titanio por placa, y se exteriorizan los vástagos vía percutánea para la activación dinámica. El cierre de piel se realizó con monofilamento absorbible (Fig. 6).

Al finalizar la intervención, se llevó a cabo la toma de tomografía computarizada craneal sin contraste, y 1 mes después de la cirugía como control tras la distracción (Fig. 7). Se inició la distracción al 5º día de postoperatorio a una velocidad de 1 mm/día (2 veces por día) durante 25 días, con un periodo de consolidación de 50 días. El resultado fue una ganancia de 25 mm tras las

activación, con cambios en la configuración de la calvaria y disminución de craneolacunias. No se reportaron complicaciones posquirúrgicas (Fig. 8).

Discusión

El cráneo en trébol es una condición rara, con presentación clínica heterógena, cuya etiología no es clara y que se asocia a diferentes grados de severidad; se reporta en mayor frecuencia en el género femenino,⁽²⁾ si bien el

caso que presentamos es el de un varón. El diagnóstico se realiza de forma prenatal con la ayuda de imágenes o en el periodo postnatal, fundamentado en el fenotipo característico.⁽⁹⁾

Puede además asociarse a múltiples síndromes; en orden de prevalencia: displasia tanatofórica tipo 2, Pfeiffer, Crouzon, Apert o Carpenter.⁽⁵⁾ El caso descrito no cumple con todas las características necesarias para incluirlo dentro de un síndrome específico, y no presentaba historia de antecedentes familiares que sugirieran un patrón de herencia o anomalías cromosómicas.

En su espectro clínico, además de las sinostosis múltiples con dismorfismo facial, está asociado a hidrocefalia en una proporción tal alta como el 70%.⁽⁷⁾ Esta entidad, favorece la herniación del cerebelo en conjunto a la hipertensión venosa, que a largo plazo podría generar secuelas neurológicas irreversibles. El tratamiento de la hidrocefalia se aborda de manera individual, según su severidad, con derivación ventriculoperitoneal o sistema externo ventricular de drenaje;⁽⁷⁾ en nuestro paciente se optó por no realizar este tipo de intervención dirigida.

Las sinostosis múltiples son de difícil corrección y a la fecha no existe un consenso que indique la mejor técnica quirúrgica. Los objetivos del tratamiento se dirigen a la corrección de la forma del cráneo con disminución de las secuelas neurológicas secundarias al incremento de la presión intracraneal.⁽⁸⁾

En la actualidad, están descritas diversas técnicas como parte del tratamiento quirúrgico de esta patología; conforme a la literatura encontramos: distracción osteogénica,⁽¹⁰⁾ sutulectomía endoscópica,⁽¹¹⁾ craneotomía radical⁽¹²⁾ y liberación de la bóveda craneana posterior.⁽¹³⁾ Estas técnicas han evolucionado desde el primer reporte realizado en el año 1972 con craneotomías a lo largo de las suturas sinostósicas implicadas, hacia la ejecución de craneotomías múltiples.⁽¹⁰⁾

Jarrah y col.⁽⁸⁾ analizaron en 2008 un total de 14 pacientes intervenidos de 2 maneras, un grupo sometido a remodelación temprana de la bóveda craneal frente a otro sometido a corrección por etapas con derivación ventriculoperitoneal en el neonato, avance fronto-orbitario entre los 3 a 6 meses de edad y remodelación de la bóveda posterior al año de vida. En el seguimiento evaluaron la morbilidad, los resultados neurológicos (pruebas de desarrollo) y estéticos. Aunque la diferencia entre ambos grupos no fue estadísticamente significativa, el subgrupo con correcciones seriadas presentó menor número de complicaciones, menor tiempo de estancia hospitalaria en unidad de cuidados intensivos, mejores resultados estéticos y del desarrollo cognitivo.

Por otro lado, desde su introducción en el tratamiento de 6 pacientes con craneosinostosis de múltiples suturas,⁽¹⁴⁾ la distracción de la bóveda craneal posterior (PCVD) permite una mayor expansión de la cavidad y la dura,⁽¹⁵⁾ con la formación de nuevo hueso. Recientemente estos hallazgos han sido corroborados por Derderian y col.⁽¹⁶⁾ a través de un estudio retrospectivo comparando las tomografías pre y postoperatorias en 2 grupos con diferentes intervenciones, distracción frente a avance fronto-orbitario, evidenciando un mayor avance en el grupo de distracción (24.8mm) respecto a su contraparte (12.5mm). Así mismo, la diferencia media de volumen obtuvo un mejor resultado con relevancia estadística en el grupo de distracción osteogénica ($p = 0.009$).

El tiempo ideal para llevar a cabo la cirugía en este tipo de pacientes aún está en debate; se ha sugerido realizarla entre los 6 y los 9 meses de edad, ya que fuera de este intervalo puede conllevar una mayor probabilidad de reintervención.⁽¹⁷⁾ La tasa de complicaciones se encuentra en promedio del 25%, siendo la más frecuente la infección postoperatoria (23.7%), seguida de la fuga de líquido cefalorraquídeo (20.3%) y del fallo del dispositivo (15.3%).⁽¹⁸⁾

En el caso que presentamos, la intervención quirúrgica se llevó a cabo en el paciente a los 6 meses de edad utilizando la PCVD con craneotomía frontal, con una mejoría notoria en la forma del cráneo y en la hipertensión endocraneal; único método, que eliminó incluso la necesidad de realizar un avance fronto-orbitario.

Conclusiones

El síndrome de Kleeblattschädel o cráneo en trébol es una entidad poco frecuente con craneosinostosis de múltiples suturas. El manejo oportuno en la corrección de la forma del cráneo disminuye la hidrocefalia y la hipertensión endocraneal, con disminución en la progresión del deterioro neurológico del paciente y de sus secuelas. La distracción osteogénica de bóveda posterior facilita una mayor expansión de la cavidad craneal, evitando otros procedimientos quirúrgicos y con un bajo número de complicaciones.

Dirección del autor

Dr. Juan Felipe Ayala Monroy
Sección de Cirugía Plástica, Estética, Maxilofacial y de la Mano
Hospital Universitario del Valle
Calle 5#36-08, Cali, Colombia.
Correo electrónico: juan.ayala@correounivalle.edu.co

Bibliografía

1. **Feingold M, O'Connor JF, Berkman M, Darling DB.** Kleeblattschädel Syndrome. *Am J Dis Child.* 1969;118(4):589-594.
2. **Tubbs RS, Sharma A, Griessenauer C, Loukas M, Shoja MM, Watanabe K, et al.** Kleeblattschädel skull: a review of its history, diagnosis, associations, and treatment. *Childs Nerv Syst.* 2013;29(5):745-748.
3. **Muller PJ, Hoffman HJ.** Cloverleaf skull syndrome. Case report. *J Neurosurg.* 1975;43(1):86-91.
4. **Manjila S, Chim H, Eisele S, Chowdhry SA, Gosain AK, Cohen AR.** History of the Kleeblattschädel deformity: origin of concepts and evolution of management in the past 50 years. *Neurosurg Focus.* 2010;29(6):E7.
5. **Cohen MMJ.** Cloverleaf skulls: etiologic heterogeneity and pathogenetic variability. *J Craniofac Surg.* 2009;20 Suppl 1:652-656.
6. **Kimonis V, Gold JA, Hoffman TL, Panchal J, Boyadjiev SA.** Genetics of Craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol.* 2007;14(3):150-161.
7. **Machado G, Di Rocco F, Sainte-Rose C, Meyer P, Marchac D, Macquet-Nouvion G, et al.** Cloverleaf skull deformity and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(10):1683-1691.
8. **Jarrahy R, Kawamoto HK, Keagle J, Dickinson BP, Katchikian H V, Bradley JP.** Three tenets for staged correction of Kleeblattschädel or cloverleaf skull deformity. *Plast Reconstr Surg.* 2009;123(1):310-318.
9. **Preuss M, Stein M, Neubauer BA, Schaaf H, Howaldt H-P, Nestler U, et al.** About the operative management and post-operative neural development of patients with cloverleaf skull deformity. *Child's Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* 2010;26(9):1211-1218.
10. **Cho BC, Hwang SK, Uhm K II.** Distraction osteogenesis of the cranial vault for the treatment of craniofacial synostosis. *J Craniofac Surg.* 2004;15(1):135-144.
11. **Stelnicki EJ.** Endoscopic treatment of craniosynostosis. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2002;10(1):57-72.
12. **Resnick DK, Pollack IF, Albright AL.** Surgical management of the cloverleaf skull deformity. *Pediatr Neurosurg.* 1995;22(1):29-37; discussion 238.
13. **Sgouros S, Goldin JH, Hockley AD, Wake MJ.** Posterior skull surgery in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 1996;12(11):727-733.
14. **White N, Evans M, Dover MS, Noons P, Solanki G, Nishikawa H.** Posterior calvarial vault expansion using distraction osteogenesis. *Child's Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* 2009;25(2):231-236.
15. **Choi M, Flores RL, Havlik RJ.** Volumetric analysis of anterior versus posterior cranial vault expansion in patients with syndromic craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2012;23(2):455-458.
16. **Derderian CA, Wink JD, McGrath JL, Collinsworth A, Bartlett SP, Taylor JA.** Volumetric changes in cranial vault expansion: comparison of fronto-orbital advancement and posterior cranial vault distraction osteogenesis. *Plast Reconstr Surg.* 2015;135(6):1665-1672.
17. **Utria AF, Mundinger GS, Bellamy JL, Zhou J, Ghasemzadeh A, Yang R, et al.** The importance of timing in optimizing cranial vault remodeling in syndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg.* 2015;135(4):1077-1084.
18. **Hassan AM, Chappell AG, Murthy N, Stoehr JR, Alden T, Gosain AK.** Posterior Cranial Vault Distraction (PCVD): Common Complication Rates and Strategies of Prevention and Management. *J Craniofac Surg.* 2021;32(1):62-66.