

Surgical treatment of isolated and syndromic craniosynostosis. Results and complications in 283 consecutive cases

J. Esparza*; J. Hinojosa*; I. García-Recuero**; A. Romance**; B. Pascual* y A. Martínez de Aragón***

Unidad de Cirugía Craneofacial (Servicios de Neurocirugía Pediátrica*, Maxilofacial** y Neurorradiología***). Hospital Infantil 12 de Octubre. Madrid.

Summary

Objective. To review the results and complications in the surgical treatment of craniosynostosis in 283 consecutive cases treated by 330 transcranial procedures between 1999 and 2007.

Patients and methods. Surgical series consisted of 330 procedures performed in 283 patients: 155 scaphocephalies, 50 trigonocephalies, 28 anterior plagiocephalies, 1 occipital plagiocephaly, 20 non-syndromic multisutural synostosis and 32 craniofacial syndromes (11 Crouzon, 11 Apert, 7 Pfeiffer, 2 Saethre-Chotzen, and 2 clover leaf skull).

In an attempt to evaluate or categorize the surgical results, we employed the classification of Whitaker and associates. Complications and time of hospitalization were recorded. Surgical procedures were classified in 12 different types according to the technique: Type I: endoscopic assisted osteotomies in sagittal synostosis (42 cases); Type II: sagittal suturectomy and expansive osteotomies (46 cases); Type III: same as type II, but including frontal dismantling or frontal osteotomies in scaphocephalies (59 cases); Type IV: complete cranial vault remodelling (holocranial dismantling) in scaphocephalies (13 cases); Type V: frontal-orbital remodelling without frontal-orbital bandeau in trigonocephaly (50 cases); Type VI: frontal-orbital remodelling without frontal-orbital bandeau in plagiocephaly (14 cases); Type VII: frontal-orbital remodelling with frontal-orbital bandeau in plagiocephaly (14 cases); Type VIII: occipital advancement in posterior plagiocephaly (1 case); Type IX: standard bilateral front-orbital advancement with expansive osteotomies (30 cases); Type X: holocranial dismantling (complete cranial vault remodelling) in multisutural craniosynostosis (15 cases); Type XI: occipital and suboccipital craniectomies in multiple suture craniosynostosis (10 cases). Type XII: frontal-orbital distraction (26 cases).

Results. The mortality rate was 2 out of 283 cases.

These two patients died one year after surgery. All complications were resolved without permanent deficit. Mean age at surgery was 6,75 months.

Globally and according to Whitaker et al. classification 191 patients were classified into the Category I (67.49%), 51 into Category II (18.02%), 30 into Category III (10.6%) and 14 into Category IV (4.90%). In this way 85.5 % of patients had a good result regarding on the craniofacial conformation and the 15.5% of patients had a poor result. The 6.36% of these poor results were due to craniofacial syndromes, 2.12% to anterior plagiocephaly and 1.76% to non syndromic craniosynostosis.

The most frequent complication was non-filiated postoperative hyperthermia (13,43% of the cases) followed by infection (7,5%), subcutaneous haematoma (5,3%), dural tears (5%) and CSF leakage (2,5%). The number and type of complications were higher among the group of re-operated patients (12,8% of all): 62,5% of all the series infections, 93% of all dural tears and 75% of all CSF leaks.

In relation to the surgical procedures, endoscopic assisted osteotomies reported the lowest rate of complications, followed by standard frontal-orbital advancement in multiple synostosis, trigonocephalies and plagiocephalies. Highest number of complications was related to complete cranial vault remodelling (holocranial dismantling) in scaphocephalies and multiple synostoses and after the use of internal osteogenic distractors. Special consideration deserves two cases of iatrogenic basal encephaloceles after combined frontal-facial distraction.

Conclusions: The best results were obtained in isolated craniosynostosis and the worst in syndromic and multiple craniosynostosis. Percentage and severity of complications related to the surgical procedure and was higher among patients going for re-operation. Mean time of hospitalization was also modified by these issues. Finally we established considerations on the management of craniosynostosis related to every specific technique based on the age at surgery, complications and

the results of the series.

KEY WORDS: Craniosynostosis. Craniofacial surgery. Treatment. Results. Complications.

Tratamiento quirúrgico de las craneosinostosis aisladas y sindrómicas. Resultados y complicaciones en 283 casos consecutivos

Resumen

Objetivos. Revisar y analizar los resultados y las complicaciones del tratamiento en nuestra serie de 283 casos consecutivos de craneosinostosis, tratados por medio de 330 procedimientos quirúrgicos transcraneales entre los años 1999 hasta el 2007.

Pacientes y métodos. La serie consta de 155 escafocefalias, 50 trigonocefalias, 28 plagiocefalias anteriores, 1 plagiocefalia occipital, 20 craneosinostosis múltiples no sindrómicas y 32 síndromes craneofaciales (11 Crouzon, 11 Apert, 7 Pfeiffer, 2 Saethre-Chotzen y 2 cráneos en hoja de trébol).

Para la evaluación de los resultados quirúrgicos hemos empleado la conocida clasificación de Whitaker. Por otra parte, para el estudio de las complicaciones, los procedimientos quirúrgicos utilizados se han clasificado en 12 tipos: Tipo I: osteotomías asistidas por endoscopia en las escafocefalias (42 casos). Tipo II: sutulectomía sagital y osteotomías expansivas (46 casos). Tipo III: la misma técnica que en el grupo anterior, pero incluyendo el desmontaje frontal o bien osteotomías de la región frontal en escafocefalias (59 casos). Tipo IV: remodelación completa de la bóveda craneal (desmontaje holocraneal) en escafocefalias (13 casos). Tipo V: remodelación fronto-orbitaria sin barra fronto-orbitaria en trigonocefalias (50 casos). Tipo VI: remodelación fronto-orbitaria sin barra fronto-orbitaria en plagiocefalias anteriores (14 casos). Tipo VII: remodelación fronto-orbitaria con barra fronto-orbitaria en plagiocefalias anteriores (14 casos). Tipo VIII: avance occipital en plagiocefalias posteriores (1 caso). Tipo IX: avance fronto-orbitario standard con osteotomías expansoras (30 casos). Tipo X: desmontaje holocraneal (remodelación completa de la bóveda craneal) en craneosinostosis múltiples (15 casos). Tipo XI: craneotomías occipitales y craneotomías de fosa posterior en craneosinostosis múltiples (10 casos). Tipo XII: distracción fronto-orbitaria (26 casos). Los datos de la estancia media de los pacientes también se han calculado según el tipo de procedimiento.

Resultados. La mortalidad de la serie fue de 2 casos entre 283 pacientes. Los dos niños murieron un año después de la cirugía. Todas las complicaciones se resolvieron sin déficits aparentes y la edad media de la serie en la primera intervención fue de 6.75 meses. Globalmente y siguiendo la escala de Whitaker, 191 pacientes se clasificaron en Categoría I (67.49%), 51 en la Categoría II (18.02%), 30 en la Categoría III (10.6%) y 14 en la Categoría IV (4.90%). Es decir, en el 85.5% de los pacientes se obtuvo un buen resultado en cuanto al grado de mejoría de la morfología craneofacial mientras que en el 15.5% el resultado fue considerado como pobre. De estos últimos pacientes casi la mitad de los casos (6.36%) eran síndromes craneofaciales, el 2.12% plagiocefalias anteriores y el 1.76% craneosinostosis múltiples no sindrómicas.

La complicación más frecuente fue la hipertermia posoperatoria no filiada (13.43%), seguida por las infecciones (7.5%), los hematomas subcutáneos (5.3%), los desgarros duros (5%) y las fistulas de LCR (2.5%). La frecuencia y el tipo de complicaciones aumentaron en número e importancia en el grupo de pacientes reoperados (12.8% de toda la serie): 62.5% de todas las infecciones, 93% de los desgarros duros y 75% de las fistulas de LCR.

Considerando los procedimientos quirúrgicos, las osteotomías asistidas por endoscopia en las escafocefalias fueron los que tuvieron menos complicaciones, seguidos de los avances fronto-orbitarios standard en las craneosinostosis múltiples, las trigonocefalias y las plagiocefalias anteriores. Los desmontajes holocraneales, tanto en las escafocefalias como en las craneosinostosis múltiples, fueron los que tuvieron complicaciones más frecuentes, así como las técnicas de distracción fronto-orbitaria.

Conclusiones. Los mejores resultados se obtuvieron en las craneosinostosis asistidas y los peores en las craneosinostosis múltiples y sindrómicas. El porcentaje y la gravedad de las complicaciones tuvieron relación con el tipo de procedimiento quirúrgico, siendo además más frecuentes e importantes en los pacientes reintervenidos. La estancia media también se comportó siguiendo estos parámetros.

Finalmente, hemos podido establecer una serie de normas para el tratamiento de las craneosinostosis, basados en la edad de los pacientes, los resultados y las complicaciones de cada técnica quirúrgica.