

Tratamentul modern al scafocefaliei. Experiența pe 120 de cazuri

Modern Treatment of Scaphocephaly. Experience based on 120 cases

D. Nica¹, A. Mohan², A.M. Ciurea³, H. A. Moisa⁴, A.V. Ciurea⁵

Rezumat

Introducere

Craniosinostozele reprezintă un grup de malformații congenitale care afectează structurile calvariei prin închiderea prematură a uneia sau mai multora dintre acestea cu producerea secundară a deformării craniofaciale. Conform clasificării propuse de Arseni, Horvath și Ciurea^{[1][2][3]} craniosinostozele se împart în 3 categorii:

- Simple – în care una sau mai multe suturi sunt caracterizate de o sinostozare prematură;
- Complexe - în care dismorfia craniană este inclusă într-un complex plurimalformativ;
- De acompaniament – în care dismorfia craniană reprezintă un epifenomen în cadrul altor afecțiuni metabolice.

Din cadrul craniosinostozelor simple incidența cea mai mare o are scafocefalia (40-60% din cazuri) [4] adică sinostozarea prematură a suturii sagitale. În aceste condiții craniul capătă o formă alungită cu boselare frontală și occipitală și aspect îngust biparietal.

Material și metode

Autorii prezintă o serie personală de 120 de cazuri de scafocefalie diagnosticate și operate în perioada 1997-2012 (15 ani). Cazurile au fost diagnosticate în spitalele de proveniență ale tuturor autorilor și tratate în Secția de Neurochirurgie Pediatrică la Spitalul Clinic de Urgență “Bagdasar-Arseni” - București.

Dintre metodele chirurgicale de decompresie craniană și de îndepărtare a suturii sagitale sinostozate, autorii au preferat să utilizeze craniectomia extensivă clasică de tip Stein&Schut. [5] Toate cazurile au fost urmărite clinic, neurologic, oftalmologic, neuropsihiatric, neuroimagic (în principal prin CT scan cu reconstructive 3D) și nu în ultimul rând neurochirurgical. S-au evaluat și potențialele modificări craniofaciale, în special cele ale boltei palatine și maxilofaciale.

Rezultate

În statistica noastră nu a existat nici un caz de mortalitate postoperatorie. Rezultatele chirurgicale apreciate la 36 luni postoperator au fost satisfăcătoare în toate cazurile, atât neurologic, ca dezvoltare psihomotorie, cât și ca aspect cosmetic. Pacienții au fost urmăriți între 6 luni și 5 ani. La nici unul dintre cazuri nu s-au constatat modificări de boltă palatină sau alte modificări maxilofaciale.

Cuvinte cheie: sutură sagitală, craniosinostoze simple, scafocefalie, malformații congenitale, 3D CT, ultrasonografie.

Summary

Introduction

Craniosynostoses represent a group of birth defects that influence the structures of calvaria by the premature closure of one or of more of these structures so as to produce secondary craniofacial deformity. According to the classification proposed by Arseni, Horvath and Ciurea^{[1][2][3]} craniosynostoses fall into three categories:

- Simple - in which one or more sutures are characterized by premature synostosis;
- Complex - the cranial dysmorphia is included in a plurimalformative complex;
- Accompaniment – where the cranial dysmorphia is an epiphenomenon in other metabolic disorders .

Of the simple craniosynostosis conditions, scafocephaly has the highest incidence (40-60 % of cases)^[4] i.e. when the premature synostosis of sagittal suture occurs. In these conditions, the skull acquires an elongated shape, with frontal and occipital bossing and biparietal narrow aspect.

1. Secția Neurochirurgie, Spitalul Clinic de Urgență “Sf. Pantelimon” – București
2. Secția Neurochirurgie, Spitalul Universitar, Județean de Urgență Bihor – Oradea
3. Universitatea de Medicină și Farmacie “Carol Davila” – București, Facultatea de Medicină Dentară, Catedra de Ortodonție și Ortopedie Dento Facială
4. Universitatea de Medicină și Farmacie “Carol Davila” – București
5. Secția Neurochirurgie, Spitalul Sanador, București

1. Neurosurgery Department, “St. Pantelimon” Emergency Clinic Hospital– Bucharest
2. Neurosurgery Department, University Emergency Hospital of Bihor County – Oradea
3. “Carol Davila” Medicine and Pharmacy University – Bucharest, Faculty of Dental Medicine, Department of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics
4. “Carol Davila” Medicine and Pharmacy University – Bucharest
5. Neurosurgery Department, Sanador Hospital, Bucharest

Material and methods

The authors present a personal series of 120 cases of scaphocephaly diagnosed and operated between 1997-2012 (15 years). Cases were diagnosed in the authors' hospitals of origin and treated in the Department of Paediatric Neurosurgery at the "Bagdasar - Arseni" Emergency Hospital - Bucharest.

Among the methods of surgical decompression of the skull and of removing the synostosed sagittal suture, the authors preferred to use classic extensive craniectomy of the Stein & Schut type.^[5] All cases were monitored clinically, neurologically, ophthalmologically, neuropsychiatrically, by neuroimaging methods (mainly by CT scan with 3D reconstruction) and, last but not least, from a neurosurgery perspective. Potential craniofacial changes, were assessed, too especially those of the palate and maxillofacial ones.

Results

In our statistics there was no case of postoperative mortality. Surgical outcomes assessed at 36 months after surgery were satisfactory in all cases, both neurologically, considering the psychomotor development, and aesthetically, considering the cosmetic appearance. Patients were followed for a period between 6 months and 5 years. In none of the cases there were changes of the palate or other maxillofacial modifications.

Keywords: sagittal suture, scaphocephaly, simple craniosynostosis, birth defects, 3D CT, ultrasound imaging.

*
* *

Introducere

Craniosinostozele reprezintă un grup heterogen de malformații neurochirurgicale caracterizate de fuziunea prematură a uneia sau mai multor suturi craniene, realizând astfel un complex malformativ craniofacial al cărui corect tratament implică obligatoriu intervenția neurochirurgicală. Acest fenomen de închidere prematură se soldează cu o serie de alterări morfologice ale dezvoltării masivului craniofacial și are drept consecință majoră disproporționarea structurilor cerebrale în raport cu cele craniene.

R. Virchow^[6] definește craniosinostozele ca fiind închideri premature ale suturilor, urmate de deformări secundare ale craniului și care se supun unei legi conform căreia "creșterea osoasă normală este inhibată în direcție perpendiculară pe sutura închisă; o creștere compensatorie se produce paralel cu sutura sinostozată". Acest postulat al lui Virchow își păstrează parțial și astăzi valabilitatea. Tot Virchow^[6] realizează o încadrare extrem de corectă a craniosinostozelor rămasă clasică.

Foarte adesea închiderea unei suturi antrenează o deformare secundară compensatorie care nu este însă obligatorie. Pe acest considerent sinostozele premature nu trebuiesc definite după deformarea secundară ci numai după sutura sau suturile inițial afectate

Craniosinostozele sunt malformații comune, apărând cu o frecvență de 1 la 2000 nou-născuți vii – conform lui Shilito & Matson^[7] și Cohen^[8]. Datele din literatura modernă arată pentru scafocefalie: o incidență generală de 0,4/1000 nou născuți, un raport al sexelor M/F = 3,5/1 și o prezență rară a cazurilor familiale.

Craniosinostozele sunt importante pentru două motive: ele reprezintă o problemă semnificativă de să-

nătate tulburând grav dezvoltarea copilului în absența vreunui tratament. Al doilea motiv este reprezentat de faptul că din punct de vedere fiziopatologic, craniosinostozele reprezintă un model foarte bun pentru studiul contribuției factorilor genetici și/sau de mediu în producerea malformațiilor.

Bazele moleculare ale celor mai multe tipuri de craniosinostoze sunt astăzi cunoscute și testele genetice permit un diagnostic precis. Identificarea leziunilor genetice nu are pentru moment un impact direct în tratamentul pacienților cu astfel de suferințe, dar permite un diagnostic prenatal de acuratețe.^{[9][10]}

Craniosinostozele sunt împărțite conform scalei propuse de Arseni, Horvath și Ciurea^[3] în trei grupuri:

- Simple: una sau mai multe suturi sinostozate.
- Complexe: în care dismorfia craniană este inclusă într-un complex pluri-malformativ
- De acompaniament: în care dismorfia craniană este minoră, constituie un epifenomen în cadrul altor afecțiuni – metabolice, hematologice

În toate craniosinostozele intervenția neurochirurgicală are indicație majoră urmărindu-se în primul rând decompresia structurilor cerebrale și desigur remodelarea calvariei pentru a obține un rezultat corect funcțional și estetic. Uneori este nevoie de intervenții chirurgicale multiple care să corecteze o circulație a sângelui anormală cât și o circulație anormală a LCR.

Acest tip de intervenție chirurgicală este relativ simplu și este posibil astăzi datorită dezvoltării neuroimageriei CT cu reconstrucție tridimensională. Pentru o evaluare corectă pacientul se urmărește atât pre cât și post operator.^{[1][2][3][4]}

Cea mai frecventă craniosinostoză simplă este scafocefalia - adică închiderea prematură a suturii sagittale. Datorită necesității unui tratament chirurgical cât

mai rapid, autorii prezintă această patologie facilitând înțelegerea ei oricărui medic.

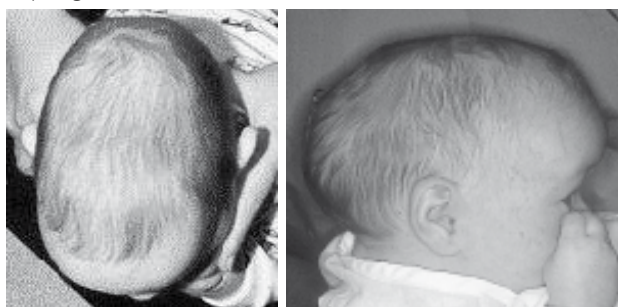


Fig. 1. Pacient cu Scafocefalie. Din colecția personală Prof. AV. Ciurea

Material și metode

Autorii prezintă 120 cazuri tratate neurochirurgical pentru scafocefalie. Cazurile au fost diagnosticate în spitalele de proveniență ale autorilor și operate și urmărite în cadrul Spitalului Clinic Universitar de Urgență “Bagdasar-Arseni” din București, departamentul de neurochirurgie pediatrică. Pentru a exclude existența unui complex plurimalformativ, la toți pacienții s-a solicitat consult buco-maxilo-facial. Grupul de studiu a inclus 94 de băieți și 26 fete cu vârste între 6 și 30 de săptămâni.

Cazurile au fost tratate pe parcursul unei perioade de studiu de 15 ani (1997 – 2012). Numărul total de craniosinostoze în această perioadă a fost de 231 cazuri cu preponderența scafocefaliei – 51.9% (fig 2 și 3).

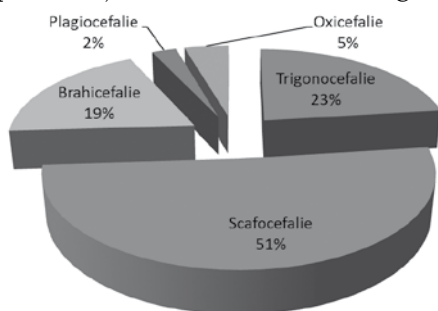


Fig. 2 – Diagramă cu tipurile de craniosinostoze pe parcursul intervalului de timp 1997 - 2012

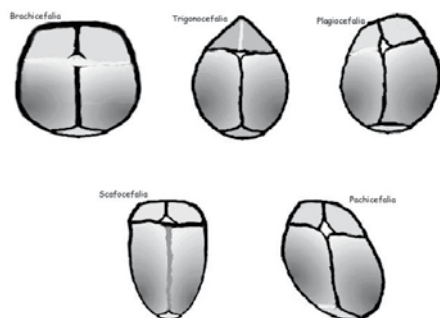


Figura 3. Tipuri de craniosinostoze^[7]

Dintre investigațiile paraclinice uzitate menționăm:

- Cefalograme (grafice ale curbei de creștere a circumferinței craniene)
- Radiografii simple
- Tomografii computerizate
- Tomografii computerizate cu reconstrucție 3D
- Imagistica prin rezonanță magnetică nucleară (RMN)
- Ultrasonografie prenatală

Curba de creștere a circumferinței craniului reprezintă un element deosebit de important în aprecierea modificărilor cutiei craniene (Vezi figurile 4, 5 și 6). În afara inspecției, care trebuie făcută în mod obligatoriu de rutină, deviațiile de la standardul de creștere a cutiei craniene vor atrage atenția imediat asupra unor modificări de calvarie deci posibilitatea existenței unei craniosinostoze. Indicii cefalici modificați de obicei, sunt în principal diametrul transversal și cel longitudinal. Raportul acestora este de multe ori subunitar. În cazurile studiate, curba de creștere consemnată (Fig. 4, 5 și 6) ilustrează clar modificările de volum cranian la pacienții studiați.

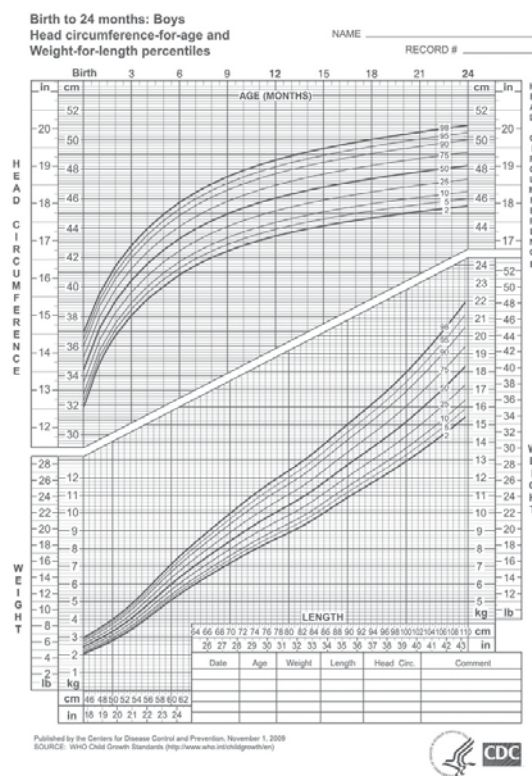


Figura 4: Curba de creștere a circumferinței craniene (sus) și a greutateii corporale (jos) la copiii de sex masculin între 0 și 24 de luni. (După Center for Disease Control, SUA).

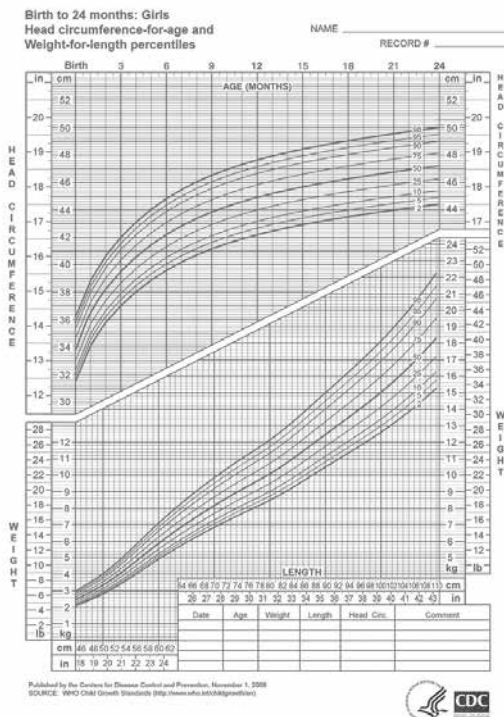


Figura 5: Curba de creștere a circumferinței craniene (sus) și a greutateii corporale (jos) la copiii de sex feminin între 0 și 24 de luni. (După Center for Disease Control, SUA).

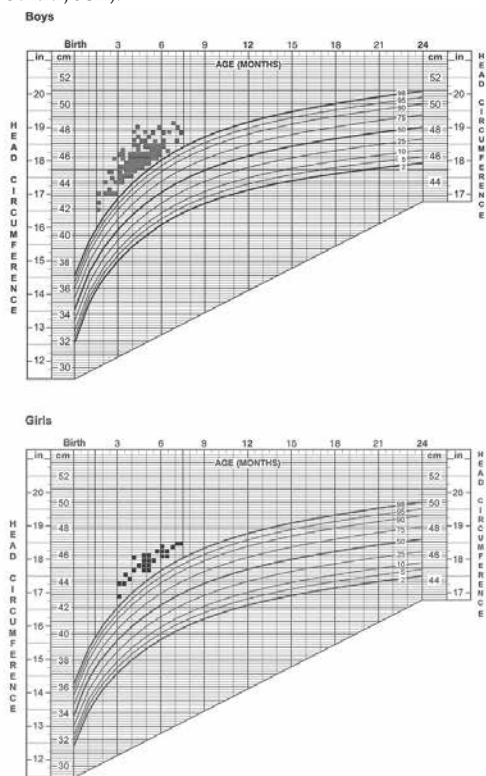


Figura 6. Valorile circumferinței craniene în cazurile studiate. Valorile sunt pentru 94 băieți (sus) și 6 fete (jos) și sunt corelate cu vârsta.

Tomografia computerizată cu reconstrucție 3D este cea mai uzitată furnizând medicului curant un maxim de informații asupra deformărilor cutiei craniene și a suturii sinostozate dar mai ales posibilitatea

planificării intervențiilor de osteotomie și remodelare craniană. (Fig 7,8)



Fig. 7. Aspect de CT cu reconstrucție 3D - incidență frontală. Din colecția Prof. AV. Ciurea



Fig. 8. Aspect de CT cu reconstrucție 3D incidență laterală. Din colecția Prof. AV. Ciurea

Tomografia computerizată simplă relevă medicului curant aspectul patognomonic de craniu “în coca de navă”. (Figura 9) Un alt avantaj al tomografiei computerizate native îl reprezintă posibilitatea de a evalua dimensiunile sistemului ventricular.

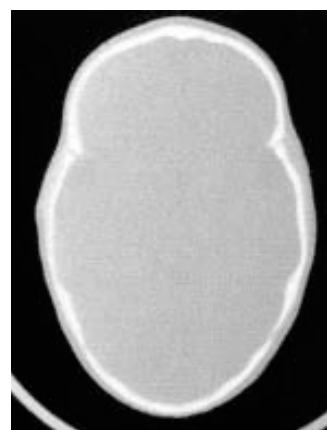


Figura 9. Tomografie computerizată nativă: aspect patognomonic – “craniu în coca de navă”. Din colecția personală Prof. AV. Ciurea

În ceea ce privește valoarea imagisticii RMN în scafocefalie, aceasta permite aprecierea dimensiunilor și integrității structurilor neurale și ventriculare comprimate. Gold Standard actual, RMN-ul și derivatele sale evaluează toate structurile intracraniene cu rezoluție înaltă, însă, orice RMN la sugar implică anumite riscuri prin sedarea necesară. Tocmai din aceste considerente, în practică, se preferă folosirea CT-ului cu reconstrucție 3D ca prima opțiune.

Clinica

Indicațiile operatorii în scafocefalie sunt următoarele:

- Sindrom de hipertensiune intracraniană
- Sindrom neurologic deficitar (Pareze de nervi cranieni)
- Tulburări psihice / retard mintal
- Deficite vizuale
- Aspectul estetic / diformități craniene

Poziționarea pacientului poate fi în decubit dorsal cu hiperextensia coloanei cervicale facilitând accesul la zonele frontale sau occipitale. Altă posibilitate de poziționare chirurgicală este în decubit ventral, poziție care facilitează accesul la două treimi posterioare ale suturii sagitale. Cel mai frecvent s-a uzitat poziția decubit ventral cu un acces larg la porțiunea anterioară și posterioară a suturii sagitale. (Figura 10)



Fig. 10 Poziționarea pacientului intraoperator. Din colecția personală Prof. AV. Ciurea

Dintre procedurile chirurgicale cunoscute în scafocefalie menționăm:

- A. Craniectomie liniară simplă (2cm)
- B. Craniectomii extensive (6-8cm)
- C. Craniectomii și tehnici reconstructive.

S-a folosit ca metodă uzuală craniectomia extensivă - după Stein & Schut^[5]. În acest procedeu se re-

alizează o incizie biparietală cu decolarea scalpului. Ulterior se procedează cu osteotomia suturii sagitale sinostozate cu realizarea a două osteotomii secundare laterale (anterior și posterior) (figura 11). Acestea se efectuează extrem de atent (de preferat cu un craniotom cu flux de apă) și se evită lezarea sinusului sagital superior pentru a evita o hemoragie cu risc vital. Desigur că odată cu dezvoltarea craniotomelor și a procedurilor de high speed drilling și tehnicile de craniectomie urmată de reconstrucție au devenit populare.

Pentru evaluarea eficienței craniotomiilor se efectuează tomografie computerizată cu reconstrucție 3D atât pre- cât și post-operator (Vezi figurile 12 și 13). Intervenția se încheie prin suturarea plăgii operatorii în două planuri anatomice cu drenaj extern.

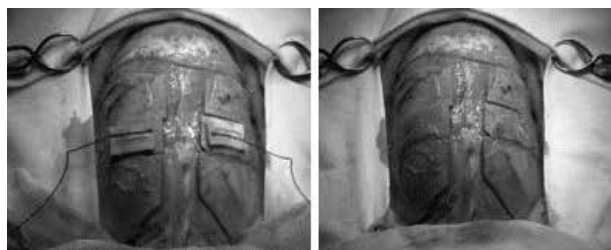


Figura 11. a (stânga) și b (dreapta): Îndepărtarea suturii sagitale cu două osteotomii laterale pentru expandarea encefalului. Din colecția personală Prof. AV. Ciurea

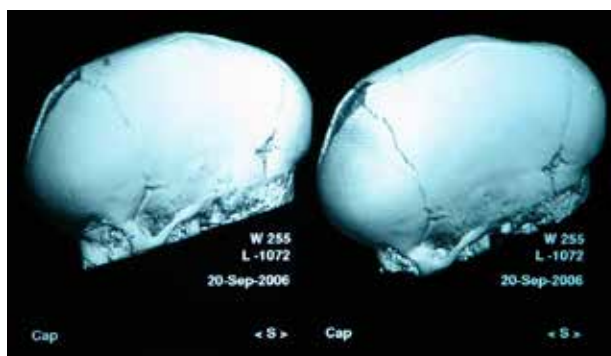


Figura 12. Aspect computer tomografic cu reconstrucție 3D : Preoperator. Din colecția personală Prof. AV. Ciurea

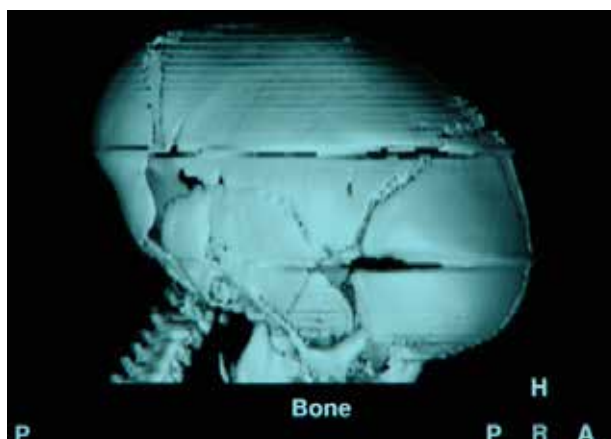


Figura 13. Aspect tomografic cu reconstrucție 3D. Postoperator. Din colecția personală Prof. AV. Ciurea

Complicațiile operatorii fost constatate în 31 cazuri (25,8%).

| Complicații principale | Număr cazuri | Procent (%) |
|--------------------------------|--------------|-------------|
| Crize comițiale | 13 | 10,8 |
| Deficit neurologic tranzitoriu | 2 | 1.6 |
| Sindrom anemic | 26 | 21.6 |
| Infecție plagă | 2 | 1.6 |
| Șoc hemoragic | 1 | 1.6 |
| Fistulă LCR | 1 | 1.6 |

Nu a existat nici un caz de deces postoperator. Postoperator pacienții au fost transferați pentru 24h în secția de terapie intensivă pediatrică (PICU) cu urmărirea cel puțin 24h.

Rezultatele chirurgicale apreciate la 18 luni postoperator au fost satisfăcătoare în toate cazurile, atât neurologic, ca dezvoltare psihomotorie, cât și ca aspect cosmetic. Aprecierea exactă se face pe baza CT scan-ului cu reconstrucție 3D (Fig. 14 a, b). În seria noastră nu a fost nevoie de nici o redeschidere a suturii sagittale resinostozate.

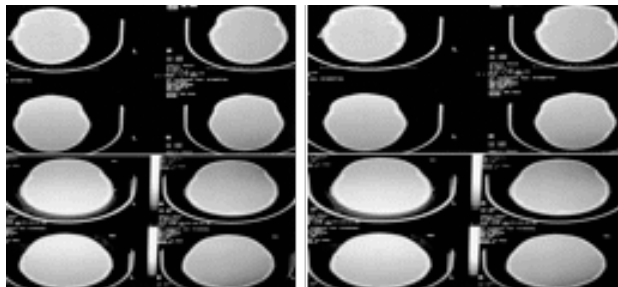


Fig. 14. CT scan 3D într-un caz de scafocefalie a (stânga) - preoperator; b (dreapta) - postoperator. Din colecția personală Prof. AV. Ciurea

Discuții

Scafocefalia reprezintă cea mai frecventă craniosinostoză simplă în care are loc o fuziune precoce a suturii sagittale fără însă a se asocia și alte sinostozes. Dezvoltarea compensatorie va induce craniului o elongare uniformă și longitudinală cu boselare frontală și occipitală, inducând astfel o deformare secundară. Datele din literatură arată o incidență generală de 0,4 cazuri la 1000 nou-născuți și o predominanță a pacienților de sex masculin. Raportul dintre pacienții de sex masculin și cei de sex feminin este de 3,5/1. Cazurile familiale sunt rare.^{[9][10]}

Examenul clinic relevă ca semn patognomic

proeminența unei creste pe linia medio-sagittală a craniului. Aceasta diformitate se observă încă de la naștere. Diagnosticul clinic se pune în primele zile de la naștere.

Deseori se remarcă o frunte proeminentă și o disproporție între regiunea anterioară a craniului care e mărită și regiunea temporală care e îngustată. Aspectul general este de craniu în "coca de navă" cu un ax antero-posterior lung și unul latero-lateral scurt. Dezvoltarea masivului facial este relativ normală.

Dintre semnele clinice, cefaleea și emeza sunt foarte rare. Sindromul de hipertensiune intracranială apare doar la sugari și destul de rar. La copilul de peste 3 ani putem constata frecvente crize comițiale și disfuncții vizuale. Nu se remarcă deficite neurologice, edem papilar sau atrofie optică.

De menționat că în scafocefalie este necesară o abordare multidisciplinară a pacientului. O echipă corect alcătuită conține un neuro-radiolog, chirurg craniofacial, neurochirurg, anestezist pediatric. Medicul ortodont nu este implicat în tratamentul acestei afecțiuni întrucât nu apar modificări de implantare dentară.

Sistematizând intervențiile neurochirurgicale în scafocefalie acestea sunt:

- craniectomie liniară simplă (2cm),
- craniectomie extensivă (6-8cm),
- alte tehnici de craniectomie și reconstrucție.

Este de menționat faptul că tipul linear de craniectomie simplă a fost primul folosit în tratamentul scafocefaliei^[11]. Au urmat craniectomiile de tip "fâșie" (strip) bilaterale^[12] după care s-a trecut la craniectomii extensive (6-8 cm) care au permis și expansiunea encefalului. Dintre acestea menționăm tehnica Raimondi^[13] (1998), Venes & Sayers^[14] (1976), Stein & Schut^[5] (1977), Albright^[15] (1985). Precedul Stein & Schut constă în osteotomia largă a suturii sagittale cu realizarea de deschideri laterale anterioare și posterioare (Fig. 15).

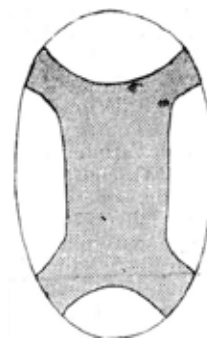


Fig. 15 Procedul operator Stein&Schut 1977

Actualmente în toate craniosinostozele se folosesc tehnici combinate de craniectomie și reconstrucție^[16]. Astfel calvaria capătă un aspect cât mai apropiat de cel normal. Desigur că operațiile efectuate cât mai precoce în primele 6 luni de viață permit o decompresie cerebrală eficientă. Mai mult decât atât, intervențiile efectuate în primele 3 luni de viață scad dramatic discrepanțele dintre pacienți și copiii sănătoși.

Pe lângă metodele clasice de tratament chirurgical literatură de specialitate prezintă și tehnici chirurgicale minim invazive. Dintre acestea, menționăm tehnica endoscopică prezentată de Jimenez et. al.^[17] în 2004. Endoscopul s-a utilizat în dirijarea unei osteotomii a suturii sagittale în scafocefalie la 4-6 săptămâni. Osteotomia s-a realizat printr-o deschidere anterioară și posterioară a suturii sagittale. S-a urmărit subcutanat osteotomia asistată de endoscop. Procedul este minim invaziv dar poate duce la lezarea sinusului longitudinal superior. Procedul se adresează sugarilor în primele 4-6 săptămâni de viață iar postoperator copilul trebuie să poarte o cască specială care va ghida regenerarea osoasă craniană.

Făcând o comparație între cele două metode – clasic (open surgery) versus minim invaziv se remarcă faptul că abordul minim invaziv este însoțit de o pierdere mai mică de sânge intraoperator, de un risc mai mic de infecție, o perioadă de ședere mai scurtă în spital și un cost mai scăzut^[18], itemi care se suprapun peste o calitate a vieții mai bună a copilului^[19].

Menționăm faptul că scafocefalia poate fi detectată la ultrasonografia prenatală, fapt care contribuie la rezolvarea chirurgicală în primele trei luni de viață (Fig. 16 și 17).



Figura 16 Pacient cu scafocefalie – aspect preoperator (Din colecția personală Prof. AV Ciurea.)



Figura 17. Pacient cu scafocefalie – aspect postoperator (Din colecția personală Prof. AV Ciurea.)

Concluzii

Scafocefalia reprezintă cea mai frecventă dintre craniosinostoze și constă în închiderea prematură a suturii sagittale. Diagnosticul clinic și imagistic în aceste cazuri este extrem de facil. Considerăm ca actualmente examenul genetic trebuie efectuat la toți pacienții cu craniosinostoze pentru a evalua exact transmiterea dismorfiilor craniene.^[20]

Decompresia neurochirurgicală este obligatorie în primele 3-6 luni de viață, fereastra chirurgicală după care intervențiile devin dificile datorită sindromului anemic intraoperator. Tratamentul corect al unui astfel de pacient necesită existența unei echipe multidisciplinare și a unui centru neurochirurgical corect dotat. Tehnicile moderne de remodelare craniană sunt o soluție terapeutică foarte bună, având un grad mic de risc (comparativ cu cele clasice).

Astăzi, metodele endoscopice de tratament al scafocefaliei permit un timp operator îndelungat cu risc scăzut de infecție, scad nevoia transfuziilor repetate de sânge, au un cost redus comparativ cu metodele clasice și scad durata de spitalizare a copilului crescând calitatea vieții.

Recunoașterea timpurie a afecțiunii reprezintă primul pas către un tratament eficient și un rezultat global perfect, care poate fi atins în 95% din cazuri.

*
* *

Introduction

Craniosynostosis conditions represent a heterogeneous group of neurosurgical malformations characterized by premature fusion of one or more cranial sutures, thus creating a complex craniofacial malformation whose adequate treatment involves neurosurgical intervention obligatorily. This phenomenon of premature closing results in a series of morphological alterations in the development of the craniofacial massive, the major consequence being the disproportion of the brain structures in relation to the skull.

R. Virchow [6] defines craniosynostoses as premature closures of sutures, followed by secondary deformities of the skull and subject to a law according to which "normal bone growth is inhibited in the direction perpendicular to the closed suture, while compensatory growth occurs parallel to the synostosed suture". This postulate of Virchow partially retains its validity today, too. Virchow also [6] achieved a very correct framing of craniosynostoses that remained classic.

Very often the closing of a suture leads to a compensatory secondary deformity but this is not mandatory. On this consideration, premature synostoses should not be defined according to the secondary deformation but only in relation to the suture or sutures affected initially. Craniosynostoses are common birth defects, occurring with a frequency of 1 in 2000 live births - according to Shilito & Matson [7] and Cohen [8]. Modern literature data show for scaphocephaly: an overall incidence of 0.4 / 1000 newborns, the gender ratio M / F = 3.5 / 1 and a rare presence of family cases.

Craniosynostoses are important for two reasons: they represent a significant health problem, seriously disrupting the child's development in the absence of any treatment. The second reason is that, from a pathophysiological point of view, craniosynostoses are a very good model to study the contribution of genetic and/or environmental factors in producing malformations.

The molecular bases of most types of craniosynostosis are today known and the genetic tests allow an accurate diagnosis. The identification of genetic lesions has for the moment no direct impact on the treatment of such suffering, but allows for an accurate prenatal diagnostic. [9][10]

Craniosynostoses are divided, according to the scale proposed by Arseni, Horvath and Ciurea [3], into three groups:

- Simple: one or more synostosed sutures.
- Complex: the cranial dysmorphism is included into a multi-malformation complex.
- Accompaniment: the cranial dysmorphism is minor, being an epiphenomenon within other diseases - metabolic or hematologic ones.

In all craniosynostoses, neurosurgery intervention has major indication, aiming first of all to decompress the brain structures and to remodel the calvaria so as to obtain a correct result both functionally and aesthetically. Sometimes it takes multiple surgeries to correct an abnormal blood flow and abnormal CSF circulation.

This type of surgery is relatively simple and is possible today due to the development of CT scan neuroimaging with three-dimensional reconstruction. For proper assessment, the patient is monitored both pre- and post-surgery. [1][2][3][4]

Scaphocephaly is the most common form of simple of craniosynostosis - that is the premature closure of the sagittal suture. Due to the need for urgent surgical treatment the authors present this pathology, facilitating its understanding by any doctor.



Fig. 1 (a, b) Patient with Scaphocephaly. From the personal collection of Prof. A.V. Ciurea

Material and methods

The authors present 120 neurosurgical cases treated for scaphocephaly. These cases were diagnosed the authors' hospitals of origin, were treated surgically and monitored in the "Bagdasar-Arseni" University Emergency Hospital from Bucharest, in the paediatric neurosurgery department. To exclude a plurimalformative complex, in all patients, an oro-maxillo-facial consultation has been required. The study group included 94 boys and 26 girls aged between 6 and 30 weeks.

The cases were treated over a 15-year study period (1997-2012) Total number of craniosynostoses during this period was 231 cases, with scaphocephaly prevailing in 51.9% of cases (Figure 2 and 3).

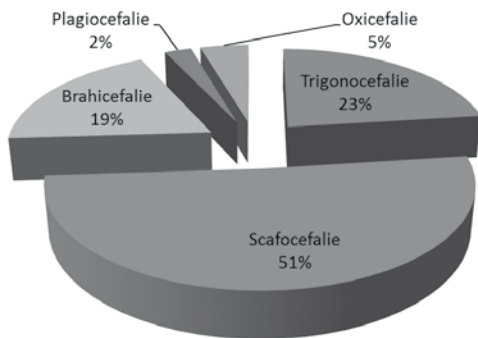


Fig. 2 - Diagram of the types of scaphocephaly during the time interval 1997-2012

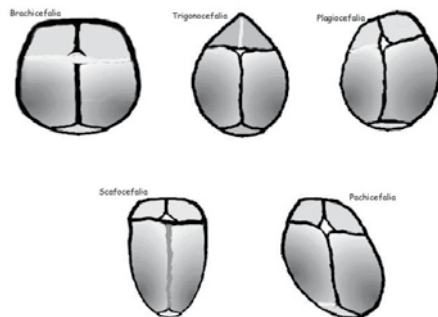


Figure 3. Types of craniosynostoses [7]

Among the commonly used laboratory investigations we mention the following:

- cephalograms (graphs of skull circumference growth curve)
- plain radiographs
- CT scan
- CT scan with 3D reconstruction
- Nuclear Magnetic Resonance (NMR)
- Prenatal Ultrasonography

Skull circumference growth curve is a very important element in assessing changes of the skull (see Figures 4, 5 and 6). Besides inspection, which is mandatory to be made as a routine, the standard deviations of the skull growth will attract immediate attention on some changes of the calvaria, and consequently to the possibility of the presence of scaphocephaly. The main cephalic indices that are usually modified are the transverse and the longitudinal diameters. Their ratio is often subunitary. In the cases studied, the recorded growth curve (Fig. 4,5 and 6) clearly illustrates cranial volume changes in the studied patients.

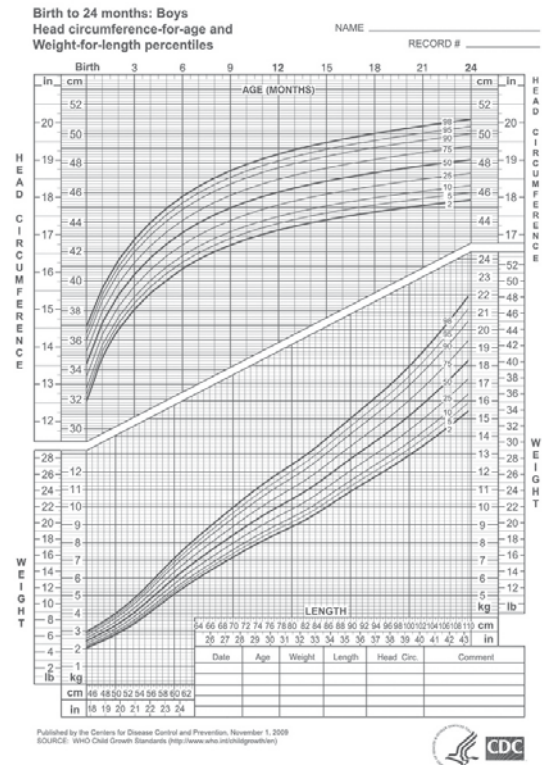


Figure 4: Skull circumference growth curve (top) and that of body weight growth (bottom) in male children between 0 and 24 months. (After the Center for Disease Control, USA).

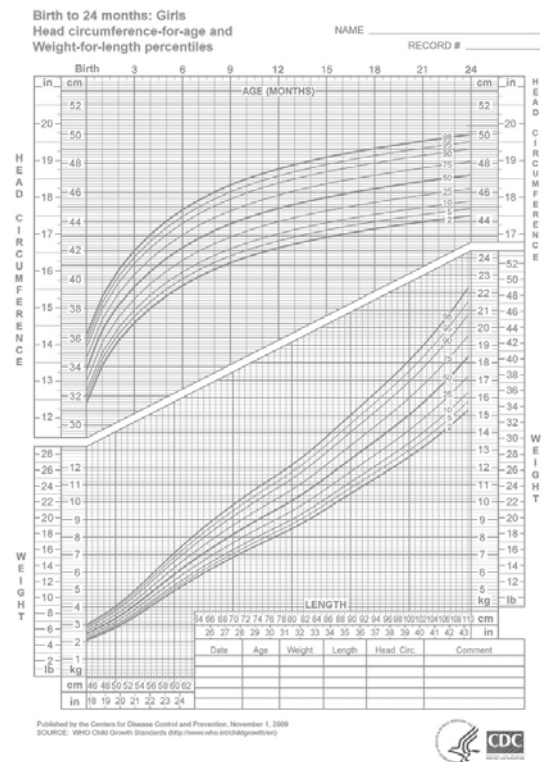


Figure 5: Skull circumference growth curve (top) and that of body weight growth (bottom) in female children between 0 and 24 months. (After the Center for Disease Control, USA).

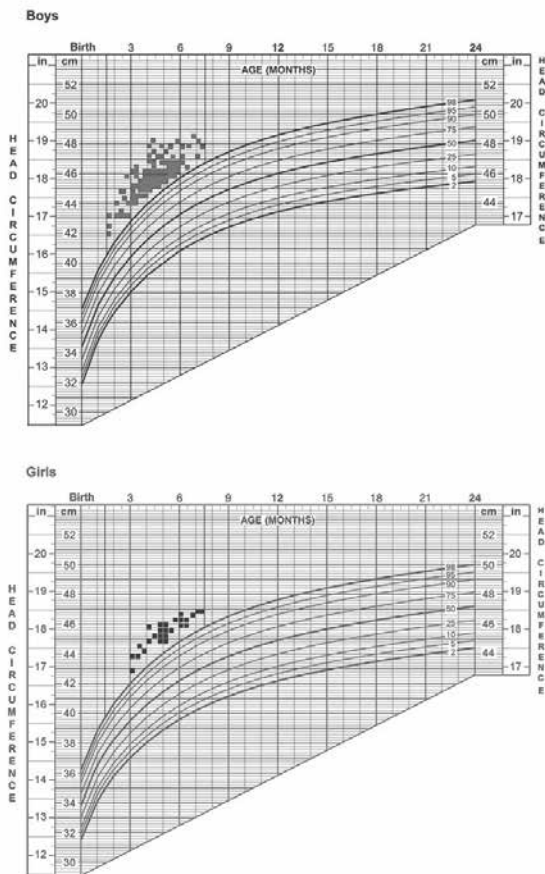


Figure 6. Skull circumference values in the studied cases. Values are for 94 boys (top) and 6 females (bottom) and are correlated with age.

Computed tomography with 3D reconstruction is the most used, providing the physician with maximum information on deformities of the skull and of the synostosed suture. More importantly, it offers the possibility to plan the interventions of osteotomy and cranial remodelling. (Fig 7,8)



Fig. 7 Aspect of CT with 3D reconstruction – frontal view. From the collection of Prof. A.V. Ciurea



Fig. 8. Aspect of CT with 3D reconstruction – lateral view. From the collection of Prof. A.V. Ciurea

The simple computed tomography reveals to the physician the classic “boat skull” appearance (Figure 9) Another advantage of native CT scan is the ability to assess the size of the ventricular system.

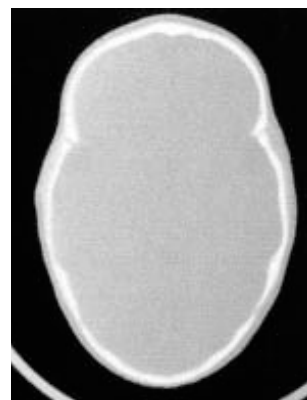


Figure 9: Native Computed Tomography: pathognomonic appearance - “boat skull.” From the personal collection of Prof. A.V. Ciurea

Regarding the value of MRI imaging in scaphocephaly, it allows assessment of the size and integrity of compressed neural and of ventricular structures. Current Gold Standard, the NMR and its derivatives evaluate all intracranial structures with high resolution, but any NMR in infants involves certain risks due to the required sedation. Precisely for this reason, in practice, it is preferred to use a CT scan with 3D reconstruction as a first option.

The Clinic

Surgery indications in scaphocephaly are:

- intracranial hypertension syndrome
- neurological deficiency syndrome (cranial nerve palsy)
- Psychiatric disorders/ mental retardation
- Visual Deficits
- Aesthetics / cranial deformities

The patient's positioning can be in dorsal decubitus with hyperextension of the cervical spine facilitating access to the front or occipital areas. Another possibility of surgical positioning is prone position that facilitates access to two-thirds of the posterior sagittal suture. The most commonly used was the prone positioning with broad access to the anterior and posterior portion of the sagittal suture. (Figure 10)



Fig. 10. Intraoperator positioning of the patient. From the personal collection of Prof. A. V. Ciurea

Among the surgical procedures known in scaphocephaly, we mention:

- A. A simple linear craniectomy (2cm),
- B. Extensive craniectomies (6- 8cm),
- C. Craniectomies and reconstructive techniques.

We used as standard method the extensive craniectomy - after Stein & Schut [5]. In this procedure, an incision is made biparietally and the scalp is taken off. Subsequently we proceed with osteotomy of the synostosed sagittal suture with the execution of two secondary side osteotomies (anterior and posterior) (Figure 11) . This is done very carefully (preferably with a craniotome with water flow) and so as to avoid the damage of the superior sagittal sinus and prevent life-threatening bleeding . Of course, with the development of craniotomes and of high speed drilling procedures, the techniques of craniectomy followed by reconstruction became popular.

To assess the effectiveness of craniotomy, computed tomography with 3D reconstruction is performed both pre - and post - operatively (see Figures 12 and 13). Intervention ends with suturing the operative wound in two anatomical plans with external drainage.

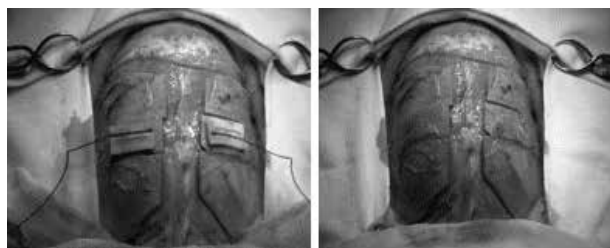


Figure 11 (left) and b (right) : Removal of sagittal suture with two lateral osteotomies to expand the brain. From the personal collection of Prof. A.V. Ciurea

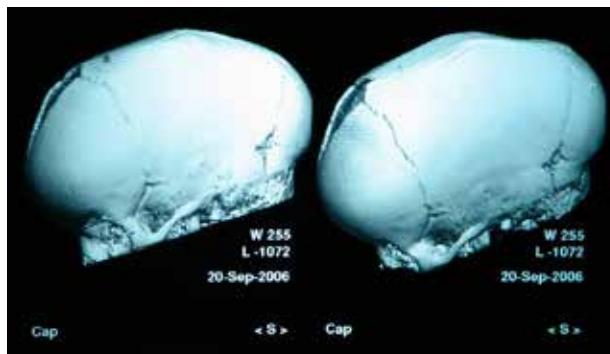


Figure 12. Aspect of CT scan with 3D reconstruction: Pre-operatively From the personal collection of Prof. A.V. Ciurea

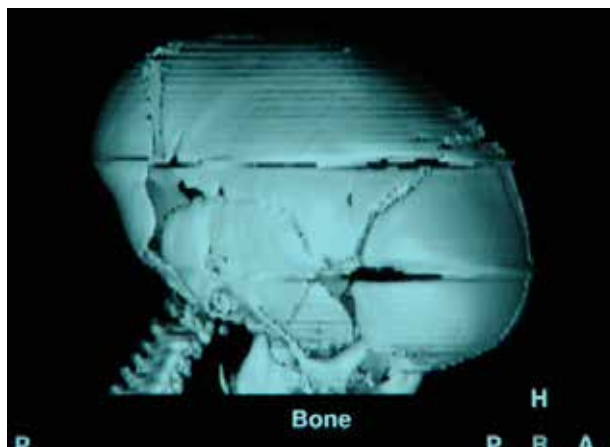


Figure 13. Aspect of tomography with 3D reconstruction. Post-operatively From the personal collection of Prof. A.V. Ciurea

Surgery complications were found in 31 cases (25.8 %)

| The main complication | Number of cases | Percent (%) |
|--------------------------------|-----------------|-------------|
| Seizures | 13 | 10,8 |
| Transient neurological deficit | 2 | 1.6 |
| Anaemic syndrome | 26 | 21.6 |
| Wound infection | 2 | 1.6 |
| Hemorrhagic Shock | 1 | 1.6 |
| CSF fistula | 1 | 1.6 |

There was no postoperative death. Postoperatively, patients were transferred for 24h in the paediatric intensive care unit (PICU) with monitoring for at least 24 hours.

Surgical outcomes assessed at 18 months after surgery were satisfactory in all cases, both neurologically as psychomotor development, and aesthetically, as cosmetic appearance. Accurate assessment is based on CT scan with 3D reconstruction (Fig. 14 a, b) In our series, there was no need to reopen the re-synostosed sagittal suture.

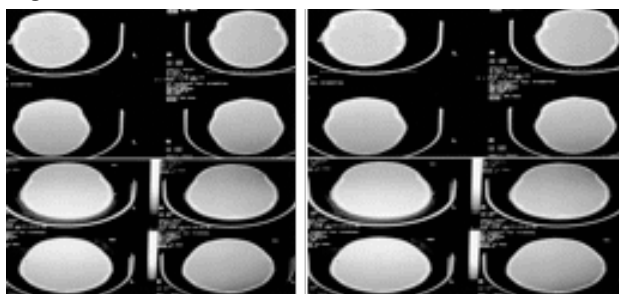


Fig.14 3D CT scan in case of scaphocephaly a (left) - Preoperatively and b (right) - postoperatively. From the personal collection of Prof. AV. Ciurea

Discussion

Scaphocephaly is the most frequent simple craniosynostosis, where an early fusion of the sagittal suture occurs but without association with other synostoses. The compensatory development induces a uniform and longitudinal elongation of the skull, with frontal and occipital bossing, thus inducing a secondary deformity. Literature data show an overall incidence of 0.4 cases per 1000 newborns and a predominance of male patients. The ratio between male and female patients is 3.5 / 1. Familial cases are rare. [9] [10]

Clinical examination revealed the pathognomonic sign of growing prominence in the mid-sagittal line of the skull. This deformity is observed at birth. Clinical diagnosis is put in the first days after birth.

Often, a prominent forehead is noticed and a disproportion between the front of the skull, which is increased, and the temporal region, which is narrowed. The overall appearance of the skull is in "boat shape" with a long anterior-posterior axis and a short latero-lateral one. Development of the facial mass is relatively normal.

Of the clinical signs, headache and emesis are rare. Intracranial hypertension syndrome occurs only in infants and is rare, too. For children over 3 years old, we find frequent seizures and visual dysfunction. There

are remarkable neurological deficits, papilloedema or optic atrophy.

It is to be mentioned that scaphocephaly requires a multidisciplinary approach of the patient. A correctly composed team contains a neuro-radiologist, a craniofacial surgeon, a neurosurgeon, a paediatric anaesthesiologist. The orthodontist is not involved in the treatment of this condition, since there are no changes of implant dentistry.

Summing up the neurosurgical interventions in scaphocephaly, they are:

- Simple linear craniectomy (2cm),
- Extensive craniectomy (6- 8cm),
- Other techniques of craniectomy and

reconstruction.

It has to be noted that the simple linear craniectomy was first used to treat scaphocephaly [11]. It was followed by (strip) bilateral craniectomies [12], after which extensive (6- 8cm) craniectomies started to be used that allowed for the brain swelling, too. Among these techniques, we mention Raimondi technique [13] (1998) Venes & Sayers technique [14] (1976), Stein & Schut [5] (1977), Albright [15] (1985). Stein & Schut technique consists of a large osteotomy of the sagittal suture with anterior and posterior side openings (Fig. 15)

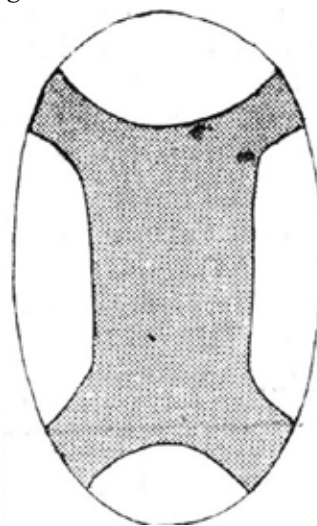


Fig. 15 Stein & Schut surgery technique, 1977

The combined use craniectomy and reconstruction techniques are used in all scaphocephalies at present [16]. Thus, calvaria gets an appearance closer to the normal aspect. Of course, surgery performed as early as possible, in the first 6 months of life, allow effective cerebral decompression. Moreover, the interventions made in the first 3 months of life dramatically decrease

the gap between patients and healthy children.

Besides the classical methods of surgical treatment, literature shows also minimally invasive surgical techniques. Of these, we mention endoscopic technique presented by Jimenez et. al. [17] in 2004. The endoscope was used in conducting an osteotomy of the sagittal suture in scaphocephaly at 4-6 weeks of life. Osteotomy was achieved by opening the anterior and posterior sagittal suture. The aim was to perform subcutaneous osteotomy assisted by the endoscope. The procedure is minimally invasive but can lead to the damage of the superior longitudinal sinus. The method addresses infants in the first 4-6 weeks of life and, postoperatively, the child has to wear a special helmet that will guide cranial bone regeneration.

Making a comparison between the two methods – the classical one (open surgery) versus the minimally invasive one, it is noted that the minimally invasive approach is accompanied by a lower intra-operative blood loss, less risk of infection, a shorter length of stay in hospital and a lower cost [18], items that overlap a better quality of the child's life [19].

We should mention that scaphocephaly can be detected in prenatal ultrasound testing, which helps to solve surgery in the first three months of life (Fig. 16 and 17).



Figure 16 Patient with scaphocephaly – Pre-operative aspect (From the personal collection of Prof. A.V. Ciurea.)



Figure 17 Patient with scaphocephaly – Post-operative aspect (From the personal collection of Prof. A.V. Ciurea.)

Conclusions

Scaphocephaly is the most common of craniosynostoses and consists in premature closure of the sagittal suture. Clinical and imaging diagnosis in these cases is extremely easy. Currently, we believe that genetic screening should be performed in all patients with craniosynostosis to evaluate exactly the transmission of cranial dysmorphias. [20]

Neurosurgical decompression is required in the first 3-6 months of life, the surgical window, the interventions at a later period become difficult due to intraoperative anaemic syndrome. The correct treatment of such patients requires the existence of a multidisciplinary team and a properly equipped neurosurgical centre. Modern techniques of cranial remodelling offer a very good therapeutic solution, with a low risk (compared to conventional techniques).

Today, endoscopic treatment methods of scaphocephaly allow long operating duration at low risk of infection, decrease the need for repeated blood transfusions, have a lower cost than the traditional methods and decrease the duration of hospitalization of children, increasing the quality of life.

Early recognition of the impairment is the first step towards effective and perfect overall results that can be achieved in 95 % of cases.

*

*

*

Bibliografie / Bibliography

1. Arseni C, Horvath L, Ciurea AV (1979). Afectiunile Neurochirurgicale ale sugarului si copilului mic (0-3 ani). Editura Medicala, Bucuresti
2. Arseni C, Horvath L, Ciurea AV (1980). Patologia neurochirurgicala infantila. Editura Academiei, Bucuresti.
3. Arseni C, Horvath L, Ciurea AV (1985). Craniostenozele . Editura Academiei, Bucuresti.
4. Ciurea AV (2010). Tratat de Neurochirurgie Volumul I. Editura Medicala, Bucuresti.
5. Stein C, Schut L (1977). Management of Scaphocephaly Surg. Neurol. 7: 153-155.
6. Virchow R (1851). Uber den Cvetinusmus, namentlich in Franken and Uber pathologische Schadelformen. Verh Phys Med Gesell. (In German) Wurzburg. 2: 230-256
7. Shillito J Jr, Matson DD (1968). Craniosynostosis: A review of 519 surgical patients. Pediatrics, 41; 829-853
8. Cohen MMJ (1991). Etiopathogenesis of craniosynostosis. Neurosurg. Clin North AM 1991 2:507-513
9. Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaiti-Pellie C, Marchac D, Renier D (1995). Genetic study of nonsyndromic coronal craniosynostosis. AM. J. Med. Genet. 55:500-504
10. Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaiti-Pellie C, Marchac D, Renier D (1996). Genetic study of scaphocephaly. American Journal of Medical Genetics. 62: 282-285
11. Lannelongue M (1890). C.R. Acad. Sci. Paris, 110; 1382-1385.
12. Ingraham F, Matson D (1954). Neurosurgery of infancy and childhood. Ch. C. Thomas, Springfield Illinois, 48-54
13. Raimondi A (1998). Pediatric Neurosurgery, Springer Verlag.
14. Venes J, Sayers MP (1976). Sagittal synostectomy. J. Neurosurg. 44: 390-392.
15. Albright AL (1985). Operative normalization of skull shape in sagittal synostosis. Neurosurgery, 17; 329-331
16. Ciurea AV, Toader C, Mihalache C (2011). Actual concepts in scaphocephaly an experience of 98 cases. J Med Life. 4; 424-431
17. Jimenez DF, Barone CM, Barone ME (2004). Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. J Neurosurg (Pediatrics 5);100:407-417.
18. Vogel T, Woo A, Kane A (2014). A comparison of costs associated with endoscope-assisted craniectomy versus open cranial vault repair for infants with sagittal synostosis. Clinical Article. Journal of Neurosurgery : Pediatrics. Posted online on January 10 2014.
19. Jimenez DF, Barone CM (2012). Endoscopic technique for sagittal synostosis. Child's Nervous System. 9; 1333-1339
20. Ciurea AV, Toader C (2009). Genetics of craniosynostosis: review of the literature. J. Med. Life. 2: 15-17