

Craneosinostosis diagnóstica.

Revista Médica Electrónica 2006;28(4)
HOSPITAL CLÍNICO-QUIRÚRGICO DOCENTE "JOSÉ RAMÓN LÓPEZ TABRANE".
MATANZAS.
Craneosinostosis diagnóstica.
Craneosynostosis diagnosis.

AUTORES

Dr. Crescencio Aneiro Alfonso (1)
Dra. Maria Isabel Liriano González (2)
Dr. Pedro Olivera Mederos (3)
Dra. Inela Collado Lorenzo (4)
Dra. Ana Gloria Alfonso de León (5)
Dr. Rafael Guerra Sánchez (6)

(1) Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er. Grado en Neurocirugía
(2) Especialista de 1er Grado en Anestesiología. Profesora Instructora de Anestesiología
(3) Especialistas de 1er Grado de Anestesiología. Profesor Instructor de Farmacología
(4) Especialista de 1er Grado en Neurocirugía
(5) Especialista de 1er Grado en Laboratorio Clínico. Profesora Asistente
(6) Especialista de 1er Grado en Neurocirugía
E-mail: bibliohosprov.mtz@infomed.sld.cu

RESUMEN

La craneosinostosis constituye una de las principales causas de asistencia a consulta, siendo la fontanela puntiforme o ausente el signo de alarma. Con el objetivo de facilitar el diagnóstico y secundariamente el manejo clínico de estos pacientes nos dimos a la tarea de realizar esta revisión del tema. La literatura revisada coincide en que una fontanela puntiforme o ausente no es signo directo de craneosinostosis, pues en el 2.7 % de los niños ésta puede desaparecer antes de tiempo y cursar sin manifestaciones clínicas, de la misma forma la fontanela puede estar presente y el niño ser portador de una craneosinostosis donde sólo se ha fusionado una parte de la sutura, llevando el mayor peso del diagnóstico el seguimiento clínico y radiológico del niño. Los exámenes especiales (Tomografía Axial Computada (TAC), Resonancia Magnética (RMN) se indicarán para descartar malformaciones congénitas. Desarrollado el trastorno, lo hace por simple observación de la deformidad del cráneo y la cara, la propia dismorfia craneal nos dará una idea del tipo de Craneosinostosis Diagnóstica, es de aparición precoz, estando relacionada con la sutura afectada y según la conformación que adopte recibirá diferentes denominaciones.

DESCRIPTORES (DeCS):

CRANEOSINOSTOSIS/ diagnóstico

CRANEOSINOSTOSIS/ radiografía

ESPECTROSCOPIA DE RESONANCIA MAGNÉTICA/ uso diagnóstico

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA POR RAYOS X/métodos HUMANO NIÑO

INTRODUCCIÓN

Esta patología se conoce desde la antigüedad, y aparece enunciada por científicos como Galeno y Orbasius; hasta el poeta griego Homero hace una de las primeras alusiones a las deformidades craneales tipo Craneosinostosis Diagnóstico (CS) en su obra clásica " La Ilíada " (1). A lo largo de la historia y en dependencia de los conocimientos científicos alcanzados el manejo de la craneosinostosis se ha modificado mucho logrando importantes cambios en el diagnóstico, tratamiento y evolución de esta patología. En nuestro país no existe un estudio epidemiológico que recoja la incidencia de la CS. Según las series revisadas se calcula una incidencia de 0,05 % por cada 10,000 personas que nacen (2-6). Con este trabajo nos proponemos el objetivo de facilitar el diagnóstico y de esta manera un tratamiento oportuno ante la sospecha de craneosinostosis. Las líneas que en la vida fetal y primeros meses de la vida separan a los huesos constituyentes del cráneo, se denominan suturas y a los huecos que quedan en la confluencia de varias suturas, fontanelas. La sutura es una delgada capa de tejido de tipo conjuntivo intermedio que se origina entre los huesos, y en el cráneo existen dos tipos: sindermosis que ocurre en la bóveda y sincondrosis en la base (7). En los sitios donde se encuentran tres o cuatro huesos de la bóveda las suturas se ensanchan para formar las fontanelas, de las cuales algunas son constantes y otras inconstantes (8). La Fontanela Anterior o Bregmática de forma cuadrangular, situada entre los dos parietales y las dos mitades del frontal, Fontanela Lambdaidea que ocupa el espacio triangular entre los parietales y la concha del occipital, la ptérica o anterolateral y la astérica o posterolateral están entre las constantes, y las fontanelas inconstantes son la glabellar, metópica, cerebelosa y la parietal de Gerdy.

La existencia transitoria de suturas y fontanelas tiene un claro sentido: el continente óseo que actúa como protección de un órgano tan vital y delicado como el cerebro tiene que permitir el crecimiento del mismo y, concluido éste, ser lo más hermético posible para incrementar su función protectora. Este proceso tiene una cronología relativamente fija. Al nacimiento las suturas están separadas por tejido conjuntivo de tipo mesenquimatoso y entre los seis meses y el año se produce una indentación, los bordes irregulares se interdigital, quedan yuxtapuestos, pero no se fusionan (7,9). Hacia los 10 a 13 años las suturas son ocupadas funcionalmente por tejido fibroso, por lo que se dice que se han cerrado; pero la verdadera osificación no ocurre hasta la cuarta o quinta década de vida (9,10). Cuando estas suturas se cierran u osifican en un período anterior al que fisiológicamente les corresponde aparecen las Craneosinostosis (CS).

El cierre prematuro de una, varias o todas las suturas se denomina craneosinostosis (del griego sinóstosis=cierre) y, su resultado, craneoestenosis (del griego estenosis=estrechez) y comportan siempre alteraciones en el volumen o en la morfología del cráneo y la cara y, sólo en algunas ocasiones, alteraciones clínicas y de la función cerebral (vómitos, cefaleas, déficits neurológicos tales como retraso mental, ceguera).

El médico puede sospecharlas cuando, en un pequeño lactante, en vez de palpar las suturas como ligeras depresiones encuentra en su lugar elevaciones más o menos duras (crestas), así como cuando no palpa, o palpa de tamaño muy reducido, a las fontanelas. La causa más frecuente de asistencia a consulta es la fontanela puntiforme o ausente (11). Es importante conocer que si bien este es uno de los elementos positivos no constituye la regla, ya que en un 2,7 % de los niños normales la fontanela puede cerrar antes de tiempo y cursar sin manifestaciones

clínicas (3,12). Por otra parte, puede suceder que la fontanela esté presente en algunos casos con CS donde sólo se ha fusionado una parte de la sutura . .

Escafocefalia

El cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital que separa a los huesos parietales, lleva al crecimiento del cráneo en paralelo a la sutura cerrada y a la imposibilidad de crecimiento transversal. El resultado es una cabeza alargada en sentido anteroposterior (dolicocefalia o escafocefalia) que recuerda a un barco volcado, correspondiéndose la quilla del mismo con la sutura fusionada; (escafo, es un término griego que significa barco). No produce hipertensión intracraneal y es, por tanto, un problema esencialmente estético

Plagiocefalia

En este tipo se afecta una hemisutura coronal, la cabeza tiene forma oblicua, con abombamiento frontal en el lado sano y dismorfia facial; en el lado dañado la órbita está hipoplásica.

Turricefalia o Braquicefalia

Se trata de una forma mixta, es decir, una modalidad de craneosinostosis en la que se encuentran involucradas varias suturas. Esencialmente el crecimiento del cráneo es hacia arriba recordando la forma final al de una torre. Aunque sin acuerdo entre los estudiosos del tema, suelen describirse dos formas: la Oxicefalia , en la que el crecimiento es hacia la zona fontanelar; y la Acrocefalia , cuyo crecimiento es esférico. Ambas originan retraso mental y trastornos visuales por acodamiento del nervio óptico

Trigonocefalia

Producida por el cierre de la sutura metópica la frente es estrecha, triangular, con un borde palpable y visible que descubre la subyacente sutura cerrada. Las órbitas tienen forma oval y los ojos aparecen anormalmente juntos (hipotelorismo).

Alteraciones craneofaciales o encefálicas: Hipoplasia del maxilar .

Oxicefalia

Todas las suturas están cerradas. Puede ser armónica, cuando se fusionan todas a la vez, cursando con un cráneo pequeño siempre acompañado de un síndrome de hipertensión endocraneana y disarmónica cuando las suturas se van cerrando evolutivamente; en este caso la clínica depende de la sutura que cierre primariamente.

El escaso desarrollo de los conductos óseos puede conducir a estos enfermos a padecer de anosmia, ceguera, sordera y oftalmoplejias. Los casos descompensados por el aumento de la presión intracraneal pueden presentarse clínicamente con cefaleas, retraso mental, exoftalmos, crisis epilépticas, vómitos, irritabilidad o lesión de un nervio craneal acompañado de defecto motor. También se han descrito múltiples defectos asociados (8,12-16):

- Prognatismo, platibasia, magalocórnea, atresia de coanas, paladar hendido, malformación de Arnold-Chiari, dismorfia del pabellón de la oreja, hipoplasia del cuerpo calloso, hidrocefalia, holoporoencefalia.

- Alteraciones de las extremidades: sindactilia, polidactilia, braquidactilia, aplasia del radio, pulgares anchos.

- Otras Alteraciones: porfirurias, criptorquidea, obesidad, cardiopatías congénitas, hipogenitalismo, mucopolidosis, espina bífida, hipogonadismo.

Los estudios radiológicos con vistas realizadas en diferentes posiciones pondrán de manifiesto la fusión de la o las suturas afectadas y al mismo tiempo orientarán sobre la existencia o no de hipertensión endocraneana. Algunos autores han utilizado la Gammagrafía ósea con Tecnecio 99 (17) buscando la actividad y captación del isótopo a nivel de las suturas. Ellos sugieren su uso siempre que se sospeche la entidad, pues además permite detectar otras malformaciones del SNC. Nosotros con el mismo fin le indicamos a todos los casos una Tomografía Axial Computada (TAC).

CONSIDERACIONES FINALES

El diagnóstico de craneosinostosis está fundamentado por los hallazgos al examen físico y se complementa con el estudio radiológico, el cual evidencia la fusión de la o las suturas y manifestaciones de hipertensión endocraneana . El uso de la TAC o de RMN estaría indicado para descartar otras malformaciones del SNC, siendo un diagnóstico por exclusión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bagchi A K. Craniosynostosis. A problem in neurophatology. Intern Surg 1999;48(2) 1-10
2. Anderson BW. An epidemiologic study of craniosynostosis. Risk indicators for the occurrence of craniosynostosis in Colorado. Am j epidem 1999;28(3): 431-2.
3. Cantrel C. Craniosynostosis in two african great monkeys. Laborat. Animal scien 2000; 37: 631-4.
4. Lamote GC. Neurología evolutiva. Barcelona: Savat S.A; 2000. p. 205-8
5. Myriantopolous NC. Malformation in children from one to seven years. A report from the collaborative perinatal project. New York ; 1998.
6. O'Brien M, Kex DB. Review of clinical neurosurgical practica. Surgical management of craniosynostosis. Part II. Surgical technique and results. Contemporary neurosurg 1999 ;40: p. 1-5
7. Kee DB, O'Brien MA. Bieweekly review of clinical neurological practica. Surgical management of craniosynostosis. Part I. Pathophysiology and initial evolution. Contemporan Neurosurg 2001; 7: 1-2.
8. Solé-Llenas J, Wackenheimer A. Diagnóstico Neuroradiológico. 2 ed. Barcelona: Toray; 2000. p. 83-6.
9. Virchow R. Uber den cretismus, namentlich in Franken und uber pathologische schadelfunmem. Verh phys med gesamto wunzburg 1999; 2: 230.
10. Freeman JM, Borkowf S. Craniostenosis. Review of the literature and report of thirty four cases. Pediatrics 1998; 30: 57-70
11. Castro Viejo IP. Neurología Infantil. Barcelona: Científico Médica; 1999. p. 271-2.
12. David J, Poswillo D, Simpson D. The craniosynostosis. Causes natural history and management. Springer-Berlag 2000; 3: p. 35-42

13. Hodelin R. Craneosinostosis tipo Escafocefalia. Técnica Quirúrgica con Transposición de Suturas Modificadas. Trabajo para optar por el Título de Especialista de 1er. Grado en Neurocirugía. INNC. Habana; 1998.
14. López NM, Ajler GS. Enfoque analítico de nuestra labor en craneoestenosis. Rev argent neurocirugía 1999;2: 32-5
15. Sobotta J. Atlas and Text-book of Human Anatomy. Vol 1. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1998. p. 108-210.
16. De Ross G, Fucacci C. Early detection of craniosynostosis by 99 Tc.. pyrophosphate bone scanning. Radiol diag 2004; 20: 405-9
17. Oliva M. Semiología Pediátrica. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 2002. p. 51-8.

SUMMARY

The craneosynostosis is one of the principal causes of going to consultation, being the fontanel the alarm sign. With the objective to know the diagnosis and the clinic management of this patients we made a review of this theme. The reviewed literature coincides that the fontanel is not a direct sign of craneosynostosis because in the 2.7 % of children this can disappear before time, at the same time the fontanel could be present and the kid could be the bearer of a craneosynostosis where only a part has been fused, and the diagnosis is the clinic and radiological following of the kid. The special exams (TAC, RMN) are to discard congenital malformation. The developed disorder is by simple observation of a deformity in the skull and the face and according to this it will receive different names.

KEY WORDS

CRANIOSYNOSTOSES/ diagnosis

CRANIOSYNOSTOSES/ radiography

MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY/ diagnostic use

TOMOGRAPHY, X-RAY COMPUTED/ diagnostic use

HUMAN

CHILD

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Aneiro Alfonso C, Liriano González MI, Olivera Mederos P, Collado Lorenzo I, Alfonso de León A, Guerra Sánchez R. Craneosinostosis. Diagnóstico. Rev méd electrón [Seriada en línea] 2006; 28(4). Disponible en:
[URL: http://www.cpimtz.sld.cu/revista_medica/año_2006/vol4_2006/tema04.htm](http://www.cpimtz.sld.cu/revista_medica/año_2006/vol4_2006/tema04.htm)
[consulta: fecha de acceso].