

PRESENTACION DE CASO**Craneosinostosis. Presentación de un caso****Craniosynostoses. A case presentation.**

Dra. Bárbara A. García Hernández, ⁽¹⁾ Dra. Olga Lidia Gutiérrez Chongo, ⁽¹⁾ Dr. Jesús Vila Díaz. ⁽²⁾

¹ Especialista de I Grado en Imagenología. Profesor Asistente. ² Especialista de II Grado en Pediatría. Verticalizado en Cuidados Intensivos Pediátricos. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Universitario "Paquito González Cueto". Cienfuegos.

RESUMEN

Se describe el caso de una lactante femenina de 3 meses nacida de parto eutócico e institucional, hija de padres sanos, que acudió a consulta por abultamiento en la parte posterior de la cabeza. La radiografía simple de cráneo en proyección lateral, confirmó la hiperostosis por sinostosis precoz de la sutura sagital y diástasis de la sutura lambdoidea. Al valorarse el caso con el neurocirujano, se decidió tratamiento quirúrgico. El diagnóstico y tratamiento precoz de esta infrecuente enfermedad, son de gran importancia, pues posibilitan que las secuelas neurológicas no se presenten.

Palabras clave: craneosinostosis (diag) (cirug); enfermedades del recién nacido

ABSTRACT

A case of a three-month female infant who was born in an ectopic and institutional delivery is described. His parents are healthy and came to the consultation office due to an enlargement in the posterior part of the head. Precocious Hyperostosis due to synostoses of the sagittal and diastasis suture of the lambdoidal suture was confirmed in the radiography. It was decide to put the patient under surgical treatment after assessing the case with a neurosurgeon. An early diagnosis and treatment of this non frequent disease are of great importance because it does not permit a presentation of neurological sequelae.

Key words: craniosynostoses (diag)(surg); infant, newborn, diseases

INTRODUCCIÓN

El cierre precoz de una o más suturas craneales produce un crecimiento y desarrollo anormal del cráneo conocido como craneosinostosis (CS). Esta enfermedad puede presentarse de diversas maneras; en dependencia de la sutura cerrada prematuramente, lo que origina las distintas deformidades craneales, las CS pueden ser primarias (simples o complejas) o secundarias. Estas últimas suelen presentarse en el curso de enfermedades metabólicas o infecciosas, o en casos de hidrocefalia tratada con válvulas de baja presión.

Un trabajo publicado en Cuba señala que según diferentes series revisadas, se calcula que de cada 10 000 nacimientos, se encuentran entre 3 y 5 con CS, para una incidencia de 0,05 %⁽¹⁾. Otros autores señalan que la frecuencia se encuentra entre 2 a 16 casos por cada 10 000 nacidos vivos, estimando que aparecen entre 200 a 400 casos nuevos por año. ⁽²⁾

Goyenechea Gutiérrez cita a Virchow, quien en 1851 formuló el principio, aceptado hasta nuestros días, de que cuando la sinostosis entre dos huesos ocurre tempranamente, el crecimiento normal está inhibido en dirección perpendicular a la línea de sutura cerrada y el crecimiento compensatorio ocurre en otras direcciones. ⁽³⁾

La CS es una entidad propia de la infancia, caracterizada por el cierre precoz de las suturas craneales. Su causa se

Recibido: 2 de junio de 2008

Aprobado: 12 de agosto de 2008

Correspondencia:

Dra. Bárbara A. García Hernández.

Hospital Pediátrico Universitario "Paquito González Cueto".

Cienfuegos, Cuba. CP: 55 100.

Dirección electrónica: alejandro.diaz@gal.sld.cu

desconoce, pero algunos la atribuyen a la compresión fetal intrauterina.

En el caso clínico que presentamos correspondió al grupo de las primarias simples tipo escafocefalia, que es la más frecuente. ⁽²⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Lactante femenina de 3 meses de edad, fruto de una gestación a término y parto eutócico e institucional, con adecuado peso al nacer al igual que el resto de las mensuraciones propias de un recién nacido sano, y sin antecedentes patológicos familiares. Fue traída a consulta por la madre, quien refirió su preocupación al haber observado cierta deformación en la cabeza de la niña, justamente en la parte posterior.

El examen físico constató el evidente aumento del diámetro anteroposterior del cráneo y engrosamiento de la sutura sagital a la palpación, lo que resultaba además, en un perímetro cefálico aumentado para la edad, que correspondería a los 6 meses. Aunque la paciente permaneció asintomática, podía sospecharse una CS del tipo más común, que es la escafocefalia, por lo que se realizaron los exámenes imagenológicos correspondientes para la confirmación del diagnóstico.

Las imágenes radiológicas confirmaron el aumento de diámetro anteroposterior del cráneo, así como la existencia de hiperostosis de la sutura sagital por cierre prematuro, diástasis de la sutura lambdoidea y desproporción cráneo-facial, mientras que el resto de las suturas presentes examinadas fueron normales; unido a esto se observó que la fontanela anterior era pequeña. Todos estos elementos confirmaron el diagnóstico de una CS primaria, la escafocefalia. (Fig. 1, 2 y 3)



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

El caso fue valorado con un especialista en Neurocirugía pediátrica, para decidir tratamiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

En nuestro medio se le da mucha importancia al cierre precoz de la fontanela anterior y es frecuente la remisión al neurocirujano, neurólogo o radiólogo, con el posible diagnóstico de CS, por el solo hecho de que el lactante tenga una fontanela puntiforme o ausente. ⁽¹⁾ En nuestra práctica médica se reciben con frecuencia lactantes enviados de la atención primaria y de otros niveles de salud por cierre precoz de la fontanela (CPF) anterior sin otros signos ni síntomas neurológicos asociados, siendo

cada vez mayor el número de lactantes atendidos y menor la edad en que se presenta el CPF, sobre todo en la última década. Es importante conocer que, si bien este es uno de los elementos positivos no constituye la regla pues una fontanela puede cerrar antes de tiempo y cursar sin manifestaciones clínicas; también puede suceder que la fontanela esté presente en algunos casos con CS, siendo reconocido que la medición con cinta métrica es el instrumento de mayor utilidad de la neurología pediátrica. ^(4,5)

El diagnóstico positivo se basa en algunos elementos básicos como la presencia de un cráneo morfológicamente anormal, la ausencia a la palpación de determinada fontanela, por su osificación anticipada y estudio radiológico simple que evidencia la sutura cerrada. ⁽⁴⁾ Una vez realizado el diagnóstico, la propia dismorfia craneal da una idea del tipo de CS.

El tratamiento de las CS es quirúrgico. Está indicado por la presencia de hipertensión endocraneana, atrofia del nervio óptico, retraso del desarrollo psicomotor, con fines estéticos y para permitir un crecimiento del cerebro sin restricciones. ⁽⁵⁾

En lo que sí están de acuerdo todos los investigadores es en la necesidad de una operación temprana, ya que uno de los aspectos más estudiados en las CS es lo

relacionado con el crecimiento y desarrollo del encéfalo. Como es conocido, el cerebro es la fuerza mayor que determina el crecimiento del cráneo. La correlación entre el tamaño del cráneo y el peso del encéfalo han sido bien estudiados por Coppoletta y Wolbach (citado por Goyenechea); ellos mostraron que el cerebro al nacimiento pesa menos de 400 gramos, se incrementa un 85 % en los primeros seis meses y un 135 % en el primer año, alcanzando entre los 2 y 3 años el 80 % de su volumen adulto. ⁽³⁾

Es muy importante que el médico general integral básico tenga en cuenta esta entidad, dado que las consultas de puericultura pueden ser el primer escenario donde se sospeche la enfermedad. La inspección, palpación y medición del perímetro cefálico del lactante, son los métodos en que debe apoyarse el profesional de la atención primaria, no así en el cierre precoz de la fontanela anterior sin otros signos ni síntomas acompañantes. ⁽¹⁾

Aunque la CS es una afección que se diagnostica esporádicamente, habrá que tener presente que un adecuado examen físico puede ser muy revelador; con ello es posible evitar en buena medida las secuelas que resultarían de un diagnóstico tardío. En el caso presentado el diagnóstico y tratamiento quirúrgico fueron muy oportunos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aneiro Alfonso C, Liriano González MI, Olivera Mederos P, Collado Lorenzo I, Alfonso de León AG, Guerra Sánchez R. Craneosinostosis diagnóstico. Rev Médica Electrónica [Serie en Internet]. 2006 [Citado: 4 de marzo de 2008]; 28(4): [aprox.: 3 p.]. Disponible en: <http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202006/vol4%202006/tema04.htm>.
2. Boulet SL, Rasmussen SA, Honein MA. A population-based study of craniosynostosis in metropolitan Atlanta, 1989-2003. Am J Med Genet A. 2008;146A(8):984-91.
3. Goyenechea Gutiérrez F, Hodelín Tablada R. Craneosinostosis. [Monografía en Internet]. Comité Organizador del 1er Encuentro Virtual de Neurocirugía 1999: Infomed/UniNet; 1999 [4 de marzo de 2008]. Disponible en: <http://neuroc99.sld.cu/text/craneosinostosis.htm>.
4. Hodelín Tablada R, Toirac Lamarque A, Goyenechea Gutiérrez F, Zarrabeitia Oviedo L. Variables perinatales en 34 casos con craneosinostosis. Importancia de la compresión fetal intrauterina. Rev Cubana Obstet Ginecol [Serie en Internet]. 1995 [Citado: 4 de marzo de 2008]; 21(1): [Aprox.: 6 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X1995000100010&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
5. Liu Y, Kadlub N, da Silva Freitas R, Persing JA, Duncan C, Shin JH. The misdiagnosis of craniosynostosis as deformational plagiocephaly. J Craniofac Surg. 2008;19(1):132-6.