

CRANEOSTENOSIS

* Dr. José de Jesús Jiménez Olavarrieta

** Dra. Alicia Novas

El cierre prematuro de los huesos del cráneo (refiriéndonos a las suturas) determina la condición llamada craneostenosis, que usualmente comprende las entidades denominadas oxicefalia, acrobraquicefalia, escafocefalia y la disostosis craneofacial o enfermedad de Crouzon.

Los hallazgos clínicos de todas estas condiciones consisten en una forma anormal del cráneo, exoftalmos, papiledema o atrofia óptica y la presencia de impresiones digitales en la tabla interna de los huesos del cráneo que pueden ser visualizadas por medio de radiografías.

Etiología.-

Según Park y Powers éstas condiciones se deben a un defecto del plasma germinal. La asociación de otros defectos como sindactilia señalan hacia una anomalía en el desarrollo.

Anatomía patológica.-

Durante el nacimiento de un niño normal, los huesos membranosos de la bóveda craneana están ligeramene separados. No hay unión ósea como puede ser determinado por palpación. Las fontanelas anterior y posterior están patentes.

La fontanela anterior se cierra entre el primer y segundo años de vida y la posterior al segundo mes, en situaciones normales.

Durante la niñez los márgenes de los

huesos no están fusionados. Las líneas de sutura desaparecen en la edad mediana en un grado tal que no quedan evidencias anatómicas que muestren que los huesos del cráneo estuviesen alguna vez separados.

En las condiciones que trataremos, los huesos del cráneo están fusionados prematuramente antes del nacimiento o luego del mismo. La línea de unión desaparece hasta el grado que las líneas de sutura que se ven en un cráneo normal, desaparecen en éstas condiciones. Este proceso se denomina sinostosis.

Como el cráneo no puede expandirse normalmente para acomodar el cerebro creciente, la presión intracraneana aumenta causando impresiones digitales en la tabla interna del cráneo.

Virchow formuló el principio que cuando dos huesos del cráneo se fusionaban prematuramente, el crecimiento normal se inhibía en una dirección perpendicular a la línea de sutura obliterada y que un crecimiento compensatorio se efectuaba en otra dirección.

CUADROS CLINICOS

Oxicefalia.-

Ocurre cuando todas las suturas están simétricamente fusionadas. El cráneo crece en

* Jefe del Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Baez, Santiago, Republica Dominicana

** Coordinadora Departamento de Radiología, Hospital Regional Universitario, José María Cabral y Baez, Santiago, Republica Dominicana

en altura (turricefalia) como si hubiese crecido verticalmente. El cráneo es aplanado lateralmente así como en su diámetro anteroposterior. La frente y el occipucio son planos. La cara se altera muy poco. En los casos típicos los ojos protruyen debido al marcado exoftalmos. Usualmente hay estrabismo divergente.

La visión está usualmente reducida o perdida. El examen oftalmológico revela papiledema o atrofia óptica. En los casos severos hay usualmente déficit intelectual. Los pacientes se quejan frecuentemente de cefaleas. Convulsiones ocurren en algunos

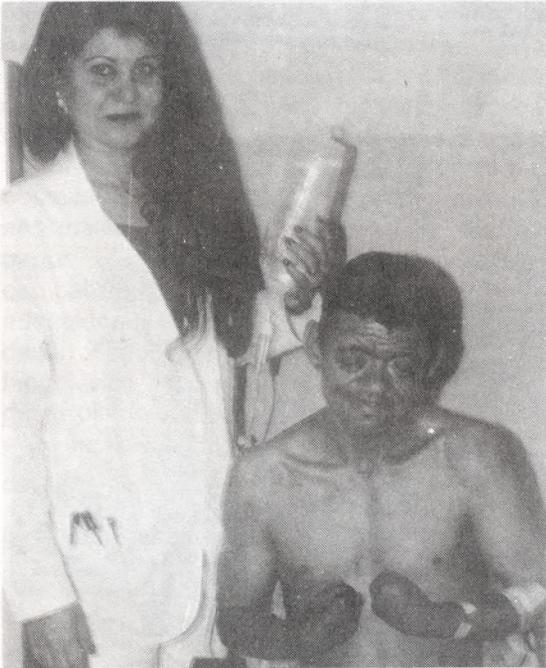


FIGURA No. 1.- CASO No. 1, J C, SINDROME DE APERT, CON DRA. ADELINA HERNANDEZ, RESIDENTE DEL HOSPITAL J M CABRAL .

casos.

En estos casos puede aparecer sindactilia, es decir, fusión de las falanges de los dedos, tanto de las manos como de los pies. Estas deformidades son siempre bilaterales y simétricas. La combinación de craneostenosis y sindactilia se denomina síndrome de Apert.

En cuanto al estudio radiográfico del cráneo, diferentes suturas pueden estar afectadas, pero el cierre prematuro de las suturas coronal y sagital parece ser esencial en

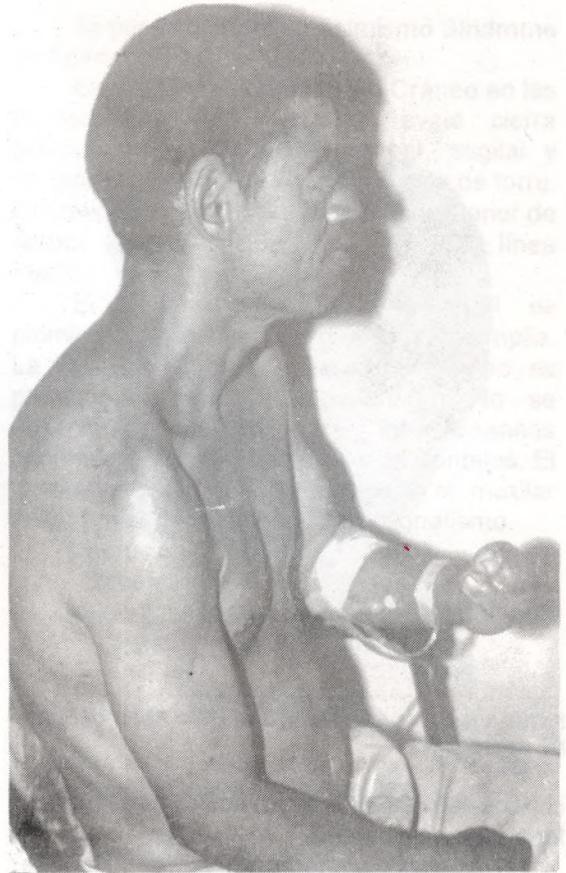


FIGURA No. 2.- CASO No.1, VISTO DE PERFIL NOTESE EN AMBAS FIGURAS LA SINDACTILIA BILATERAL

el desarrollo de una oxicefalia. Sin embargo, tarde o temprano todas las suturas se fusionarán y se desarrollará hipertensión endocraneana.

Acrobraquicefalia.-

El defecto se debe a soldadura prematura de la sutura coronal. El diámetro anteroposterior del cráneo es corto, la bóveda craneana estará elevada. Los signos clínicos son parecidos a la condición anterior, solo que mientras en la condición anterior la frente es plana, en acrobraquicefalia la frente es amplia y prominente con nariz aplanada. Al igual que el caso anterior, habrá exoftalmos. Si se le añade sindactilia, tendremos un síndrome de Apert.

Escafocefalia.-

Cierre prematuro de la sutura sagital lo que determinará una excesiva longitud del diámetro anteroposterior del cráneo. La cabeza luce aplanada lateralmente, la frente es prominente así como el occipucio. Los signos



FIGURA No. 3.- CASO No. 2, J M, CON ENFERMEDAD DE CROUZON.

clínicos son usualmente menos severos que en los casos anteriores.

Disostosis craneofacial (enfermedad de Crouzon).-

Se caracteriza por:

a) deformación del cráneo que abomba por su parte frontal externa debido a una sinostosis prematura de la fontanela anterior. La región temporoparietal sobresale determinando braquicefalia.

b) Alteraciones del esqueleto facial que consisten en hipoplasia de los maxilares superiores con prognatismo de la mandíbula inferior y nariz en pico de papagayo.

c) Alteraciones oculares en forma de estrabismo divergente y exoftalmos.

El aspecto de los enfermos es tan típico, que una vez visto uno, los demás se reconocen (facies de rana).

Tratamiento.-

En los casos severos es necesario operar, para prevenir atrofia óptica, deterioro mental y exoftalmos progresivo. Un autor (Ingraham) señala que cuando el proceso quirúrgico se realiza antes del primer año, los resultados son excelentes. Se realizan canales óseos en cada lado de la sutura afectada y se rellenan con polietileno para prevenir futuras soldaduras.

BREVE PRESENTACION DE CASOS

En estas condiciones no hay necesidad de hacer amplias exposiciones ya que las fotografías hablan por sí solas. Todos los

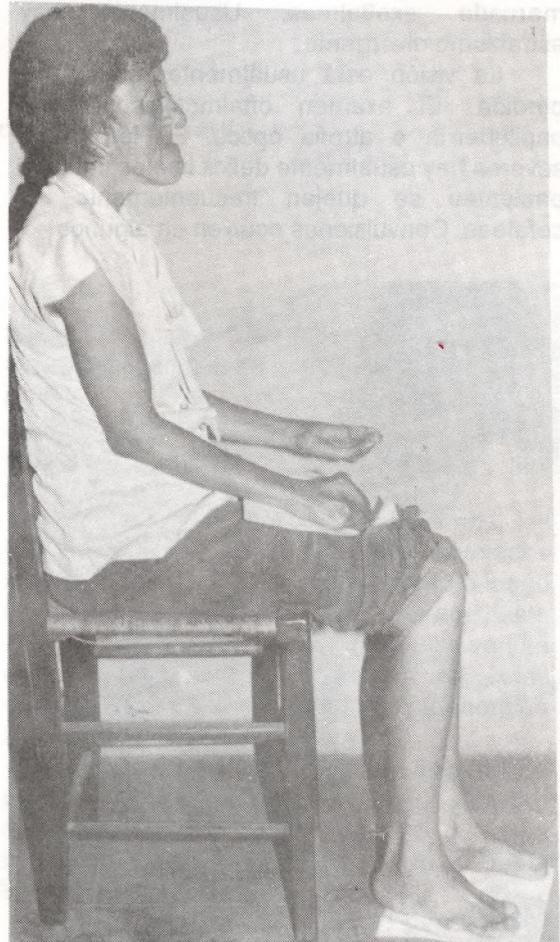


FIGURA No. 4.- CASO NO. 3. D R, ENFERMEDAD DE CROUZON CON SINDACTILIA.

pacientes citados han presentado en mayor o menor grado cefaleas, trastornos visuales, retardo mental, convulsiones, etc.

Caso No.1

Acrobraquicefalia.-

Por la sindactilia de dedos de manos y pies, corresponde a un síndrome de Apert.

El estudio radiográfico del cráneo antero-posterior y lateral pone en evidencia disminución del diámetro antero-posterior del cráneo, con aplanamiento de los huesos de la cara, e hipodesarrollo del maxilar superior.

El estudio radiográfico del torax postero-

anterior del paciente no revela alteraciones. El estudio radiográfico de ambas manos revela fusión del 1er. y 2do. metacarpiano, con ausencia del desarrollo falángico en relación con las 3era, 4ta y 5ta. falanges.

Conclusión.-

Hallazgos radiográficos compatibles con Síndrome de Apert:
Braquicefalia / Sindactilia.

Caso No. 2.-

R.M. Enfermedad de Crouzon.

El examen radiográfico del cráneo en las proyecciones PA y lateral revela cierre prematuro de la sutura coronal y lambdoidea así como de la sutura sagital con deformidad en forma de torre. Se observa extensa craneotomía a nivel de la parte superior del hueso frontal a lo largo de los huesos parietales a ambos lados de la línea media. Acentuación marcada digitales a nivel del occipital. Silla tronca del tamaño y configuración normales. No se observan calcificaciones intracraneanas anormales. Moderada prominencia de las partes blandas a nivel de la nasofaringe compatible con hipertrofia de las vegetaciones adenoideas. Senos frontales bien desarrollados. El maxilar superior es hipoplásico y el maxilar inferior mas desarrollado con prognatismo.

Impresión diagnóstica:

-Oxicefalia

-Signos radiográficos compatibles con Enfermedad de Crouzón.

Caso No. 3.-

O.R. Enfermedad de Crouzon c o n sindactilia.

Se puede denominar asimismo Síndrome de Apert.

El examen radiográfico del Cráneo en las proyecciones PA y lateral revela cierre prematuro de la sutura coronal, sagital y lambdoidea con deformidad en forma de torre. Orificios de trepanación en la parte anterior de ambos parietales a ambos lados de la línea media.

El canal del seno longitudinal es prominente. Silla turca moderadamente amplia. La fase media de la base del cráneo es prominente hacia la nasofaringe. No se observan calcificaciones intracraneanas anormales. Hipoplasia de los senos frontales. El maxilar superior es hipoplásico y el maxilar inferior mas desarrollado con prognatismo.

Impresión diagnóstica

-Oxicefalia.

-Signos radiográficos compatible con Enfermedad de Crouzón.

REFERENCIAS

- 1.- Merritt H. A Textbook of Neurology. 3rd Ed, Lea & Febiger, Philadelphia 1963. Page 428.
- 2.- Ford F. Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence. 5th Ed 1996, page 121.
- 3.- Merritt H. Textbook of Neurology. 7th Ed. Edited by Lewis Rowland, Lea & Febiger, Philadelphia, page 376
- 4.- Pons A P. Enfermedades del Sistema Nervioso. Salvat Editores, S.A. Barcelona, 1974. página 493.
- 5.- Paul and Juhl. Essentials of Radiologic Imaging. 6th Ed. J.B. Lippincott Co., Philadelphia, page 346.