



Publicado en Internet:
09-julio-2012

Inés Alía Arroyo:
ines.alia@gmail.com

Nota clínica

Craneosinostosis sagital. A propósito de un caso

M. L. Vega Gutiérrez^a, I. Alía Arroyo^b

^aPediatra. CS Pilarica, Área Este, Valladolid. España.

^bMIR-Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.

Resumen

Palabras clave:

- Escafocefalia
- Craneosinostosis
- Plagiocefalia

La craneosinostosis es el cierre precoz de una o más suturas craneales. Comprende un amplio espectro de malformaciones craneales, desde el cierre aislado de una sola sutura, al cierre de varias suturas, o asociado a otras malformaciones, constituyendo las craneosinostosis sindrómicas.

El pediatra debe distinguir las deformidades posicionales o plagiocefalias posturales, más frecuentes, de las craneosinostosis, que requieren tratamiento quirúrgico y cuyo diagnóstico precoz mejora el pronóstico. Se presenta el caso de un lactante con escafocefalia debida a craneosinostosis aislada.

Abstract

Key words:

- Scafocephaly
- Craniosynostosis
- Plagiocephaly

Craniosynostosis is the premature fusion of one or more of the cranial sutures. It includes a wide spectrum of cranial malformations, from closing of an isolated suture to the closing of several sutures, or associated to other malformations, constituting syndromic craniosynostosis.

The pediatrician must distinguish the positional deformities or postural plagiocephaly, more frequent, from the craniosynostosis, that needs surgical treatment and whose early diagnosis improves the prognosis. We present the case of an infant with scafocephaly due to isolated craniosynostosis.

Sagittal craniosynostosis. A case report

INTRODUCCIÓN

La craneosinostosis es la fusión prematura de una o más suturas craneales. Cuando ocurre, el cráneo deja de crecer en sentido perpendicular a la zona sinostada, y compensatoriamente lo hace donde las suturas no están fusionadas. Se clasifican en simple o compleja, en función del número de suturas afectadas; primaria, la forma más común, o secundaria a otras patologías como talasemia, hipertiroidismo y otras alteraciones metabólicas; y en sindrómica y no sindrómica, en función de si se observa de forma aislada o acompañada de alteraciones cardíacas, genitourinarias o musculoesque-

léticas, constituyendo síndromes como los de Apert, Crouzon o Carpenter¹.

La forma del cráneo es típica de cada tipo de craneosinostosis (escafocefalia: aumento de diámetro anteroposterior, por cierre precoz de la sutura sagital; trigonocefalia: cierre precoz de la sutura me-tópica, que produce deformidad frontal, con prominencia en la línea media; braquicefalia: cierre precoz de la sutura coronal con aumento del diámetro bitemporal; plagiocefalia: cierre unilateral de la sutura lambdoidea, con deformación del cráneo en forma de paralelogramo o trapezoidal). La plagiocefalia occipital craneosinostótica hay que diferenciarla de la plagiocefalia posicional o

deformacional posterior, que puede ser uni- o bilateral (en este caso existe aplanamiento del occipucio o paquicefalia)². Esta puede ser causada por factores mecánicos intraútero (embarazos múltiples), por moldeamiento intraparto (ventosas) o en la infancia temprana, por tortícolis, en niños hipotónicos o que pasan la mayor parte del tiempo en decúbito supino³.

Se han observado casos de craneosinostosis en todas las razas. Se estima una prevalencia de 1/2000-3000 nacimientos. La más frecuente es la sagital (190/1 000 000 nacimientos), con predominio en el sexo masculino (3,5:1)¹. Esta forma craneal se observa también en los prematuros.

El diagnóstico se basa en la historia clínica: deformidad presente en el recién nacido que empeora progresivamente⁴. En ocasiones se puede palpar un relieve óseo a lo largo de la sutura fusionada. La radiografía (Rx) de cráneo permite visualizar la sutura cerrada, aunque es difícil de interpretar, siendo la tomografía computarizada (TC) craneal con reconstrucción tridimensional la técnica de elección diagnóstica^{1,5,6}.

CASO CLÍNICO

Lactante de 34 días que acude a revisión. Primer hijo, fruto de embarazo controlado. Varicela materna en la semana 26 de gestación. Parto en la semana 35 + 6, vaginal, instrumentado con ventosa. Apgar 9/10. Somatometría adecuada al nacimiento (perímetro cefálico: 33 cm, percentil 50-75 [P₅₀₋₇₅]). No refieren antecedentes familiares de interés. En la exploración física se objetiva escafocefalia (Fig. 1) y se palpa una cresta ósea a nivel de la sutura sagital. Este hallazgo se interpreta como un posible acabalgamiento de suturas. La exploración neurológica era adecuada a su edad. A los dos meses presenta deformidad craneal más manifiesta, con persistencia de la prominencia ósea sagital. Se palpa fontanela anterior a punta de dedo. Mantiene desarrollo neurológico adecuado y crecimiento del perímetro cefálico (perímetro cefálico: 40 cm, P₇₅). Ante la sospecha de craneosinostosis se reali-

Figura 1. Escafocefalia, aumento del diámetro anteroposterior de la cabeza. Visión desde vértex



za una Rx simple de cráneo, informada como probable cierre precoz de sutura sagital y se deriva a Cirugía Pediátrica. Con el diagnóstico probable de craneosinostosis sagital y lambdoidea, solicitaron una TC craneal tridimensional (Fig. 2) que confirmó el cierre parcial de la sutura sagital. Se derivó a la Unidad de Neurocirugía de referencia a los seis meses de edad.

DISCUSIÓN

El aumento en la prevalencia de la plagiocefalia postural en los últimos años (8-12% en lactantes menores de seis meses)⁷ ha llevado a desarrollar protocolos de actuación interdisciplinares ante las deformidades craneales^{6,7}, que implican en primera instancia al pediatra de Atención Primaria (AP). En nuestro medio contamos con Servicio de Cirugía Pediátrica desde mayo de 2009. Aunque no existe como tal un protocolo consensuado propio, los pediatras de AP derivan al hospital a los lactantes con plagiocefalia postural moderada-grave que no mejoran con medidas posturales a partir de los 3-4 meses de edad, para valorar el uso de ortesis craneal y/o diagnóstico diferencial con craneosinostosis. En este caso, o si se sospecha de entrada cierre precoz de suturas, los cirujanos indican la

Figura 2. Tomografía computarizada tridimensional en la que se muestra fusión parcial de la sutura sagital y permeabilidad de la sutura lambdaoidea



realización de TC tridimensional que confirma el diagnóstico y canalizan la derivación al Servicio de Neurocirugía Infantil de referencia (Hospital 12 de Octubre, Madrid).

En el caso de la escafocefalia, la indicación de cirugía es estética, ya que la incidencia de hipertensión intracraneal asociada a esta anomalía es mínima. La edad ideal para la intervención quirúrgica es entre los tres y los ocho meses de edad, aunque es aceptable hasta los 11 meses⁸. La técnica a em-

plear será menos compleja a menor edad de intervención. En menores de cuatro meses se realiza suturotoma abierta o bien procedimiento en Pi, en la que se retiran dos fragmentos de hueso a ambos lados de la sutura sagital. A esta edad, si la deformidad no es muy grave, puede realizarse la suturotoma asistida por endoscopia, menos invasiva que los procedimientos convencionales, ya que disminuye el tiempo de cirugía, la necesidad de transfusiones sanguíneas y el tiempo de estancia hospitalaria⁹. A partir de esa edad, la remodelación de la bóveda craneal puede necesitar el uso de implantes.

Nuestro paciente fue derivado al hospital a los dos meses de edad y ha sido valorado por el Servicio de Neurocirugía a los seis meses. En el momento actual está pendiente de intervención, con un tiempo medio de espera de 2-3 meses.

La detección y derivación precoz de los casos sospechosos de craneosinostosis por parte del pediatra de AP contribuye a que el tratamiento quirúrgico se realice a una edad adecuada y disminuya la ansiedad que genera el diagnóstico en los padres. La agilización de los trámites burocráticos es otro factor a tener en cuenta en la atención a estos pacientes.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

AP: Atención Primaria • P_n: percentil n • Rx: radiografía
• TC: tomografía computarizada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ursitti F, Fadda T, Papetti L, Pagnoni M, Nicita F, Ianetti G, et al. Evaluation and management of nonsyndromic craniosynostosis. *Acta Paediatr.* 2011;100:1185-94.
2. Khanna PC, Thapa MM, Iyer RS, Prasad SS. Pictorial essay: the many faces of craniosynostosis. *Indian J Radiol Imaging.* 2011;21:49-56.
3. Pogliani L, Mameli C, Fabiano V, Zuccotti GV. Positional plagiocephaly: what the pediatrician needs to know. A review. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:1867-76.

4. Persing J, James H, Swanson J, Kattwinkel J. Prevention and management of positional skull deformities in infants. *Pediatrics*. 2003;112:199-202.
5. Álvarez Zallo N, Sánchez-Carpintero R. Utilidad de la TC-D para diagnosticar craneosinostosis. *An Pediatr (Barc)*. 2010;72:355-6.
6. Esparza J, Hinojosa J, Muñoz MJ, Romance A, García-Recuero I, Muñoz A. Enigmas y confusiones en el diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia posicional. Protocolo asistencial. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 67:243-52.
7. Peña Segura JL, Sanz Agualeles J, Marco Olloqui M, Cáceres Encinas A, Cantero Antón J, López Pisón J. Revisión del protocolo de actuación ante las deformidades craneales en las consultas de Pediatría de Atención Primaria, neuropediatría y neurocirugía. *Pediatr Integral*. 2010;(13):19-21.
8. Muñoz Casado MJ. Escafocefalia. Craniectomía sagital convencional y craniectomía sagital asistida con endoscopia. Valoración con Índices cefálicos. [en línea] [consultado el 11/12/11]. Disponible en www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/1082/1/Escafocefalia-Craniectomía-sagital-convencional-y-craniectomía-asistida-por-endoscopia-Valoracion-con-Índices-Cefalicos.html
9. Brown L, Proctor MR. Endoscopically assisted correction of sagittal craniosynostosis. *AORN J*. 2011;93: 566-79.