

Craniosinostosis Primarias en Niños: Actualización, Optimización de Baja Dosis de la TC Helicoidal y Diagnóstico Diferencial

Susana Gispert, Elida Vázquez, Jorge Soriano,
Joaquim Piqueras, Amparo Castellote, Javier Lucaya.
S. de Radiología. Hospital Materno-Infantil e IDI.
Hospitales Vall d'Hebron. Barcelona.

DEFINICIÓN DE CRANIOSINOSTOSIS

Las craniosinostosis consisten en el cierre prematuro parcial o total de una o más suturas craneales. Se clasifican en primarias y secundarias, refiriéndonos en este trabajo a las primeras.

Las craniosinostosis primarias ocurren en el período prenatal por alteraciones del desarrollo, excepto las asociadas a los síndromes de Crouzon, Apert y Carpenter, que se desarrollan progresivamente en el período postnatal. El 85% de las

sinostosis primarias son no sindrómicas (aisladas en individuos por lo demás normales), mientras que el 15% son sindrómicas (pertenecen a síndromes polimalformativos). El 70-85% de las craniosinostosis no sindrómicas son simples (afectan a una sutura) y el 20-25%, multisuturales.

CLASIFICACION

El cráneo infantil normal es ovalado y más ancho posteriormente (figura 1).

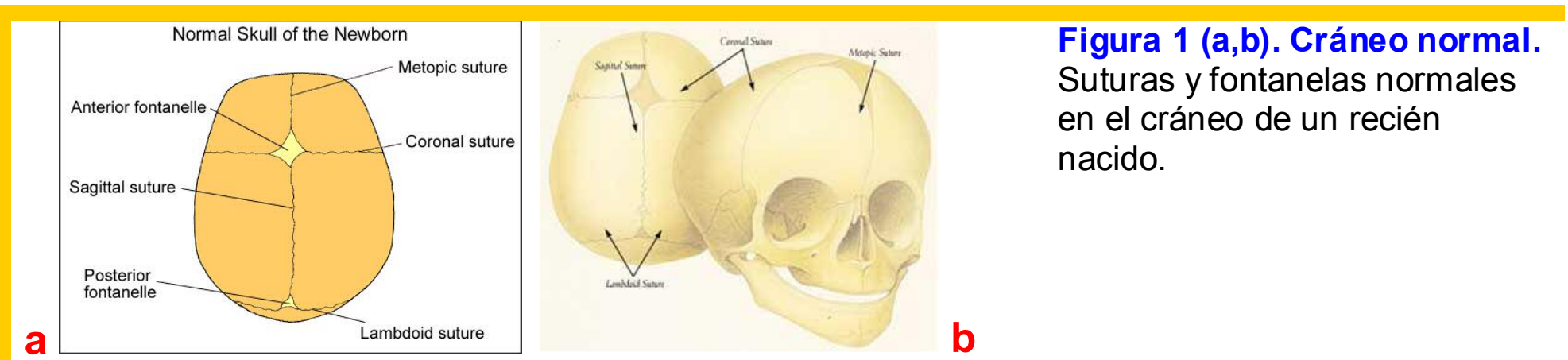


Figura 1 (a,b). Cráneo normal.
Suturas y fontanelas normales en el cráneo de un recién nacido.

Los huesos membranosos craneales (frontal, parietal, temporal y occipital) están desarrollados hacia el quinto mes de la vida intrauterina y se unen entre sí por

tejido conectivo en las suturas sagital, coronal, metópica, lambdoidea y escamosa. La fontanela anterior, en la unión entre el frontal y los parietales, intersección de las suturas metópica, coronal y sagital, se cierra normalmente hacia los 20 meses de edad. La fontanela posterior, localizada entre las suturas lambdoideas y sagital se cierra hacia los 3 meses.

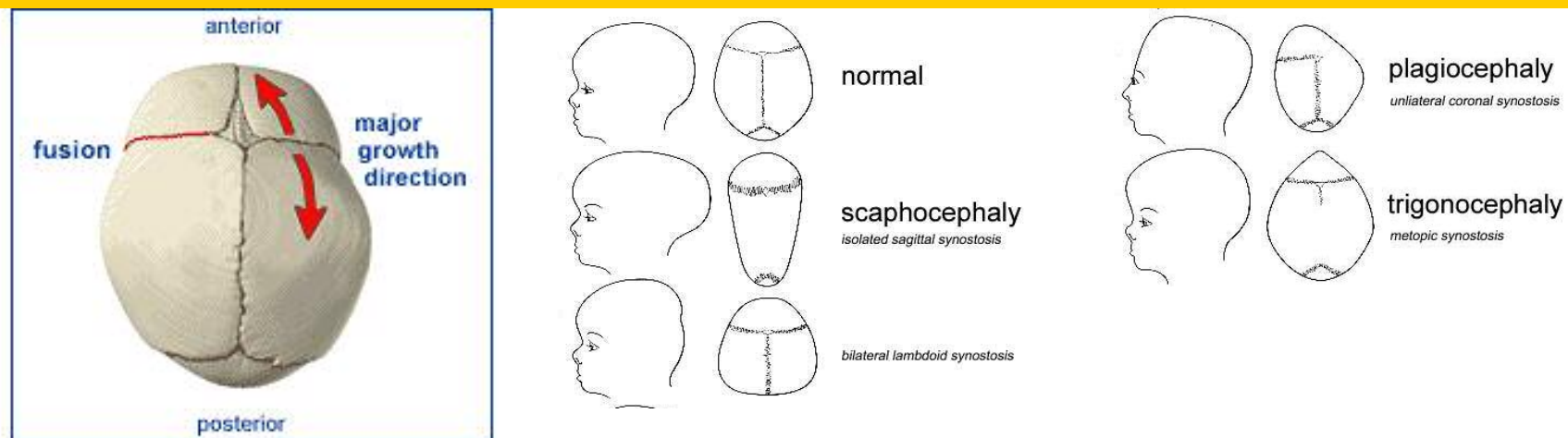


Figura 2 (a,b). Esquemas de craniosinostosis. Crecimiento óseo detenido en la sutura coronal derecha en caso de craniosinostosis coronal (a). Diferentes alteraciones morfológicas dependiendo del cierre de las diferentes suturas craneales (b).

El cierre de las suturas comienza hacia los 12 años, aunque continúa en la tercera década. El crecimiento de la calota es perpendicular a las líneas de sutura, puesto que es la dirección de menor resistencia (figura 2). Cuando disminuye el crecimiento cerebral las suturas se cierran. Cuánto más precoz es el cese del desarrollo cerebral, más precoz es la fusión de suturas.

Según la sutura afectada las craniosinostosis se clasifican en:

1. Craniosinostosis no sindrómicas simples

- Escafocefalia o dolicocefalia: fusión precoz de la sutura sagital. Cabeza de morfología alargada y estrecha. 60% (figura 3).
- Trígonocefalia: fusión precoz de la sutura metópica. Cabeza en cuña, prominente, de morfología triangular. 18% (figura 4).
- Plagiocefalia: fusión unilateral de la sutura coronal (plagiocefalia anterior, 20%) o sutura lambdoidea (plagiocefalia posterior, 5%). Cabeza asimétrica (figura 5).

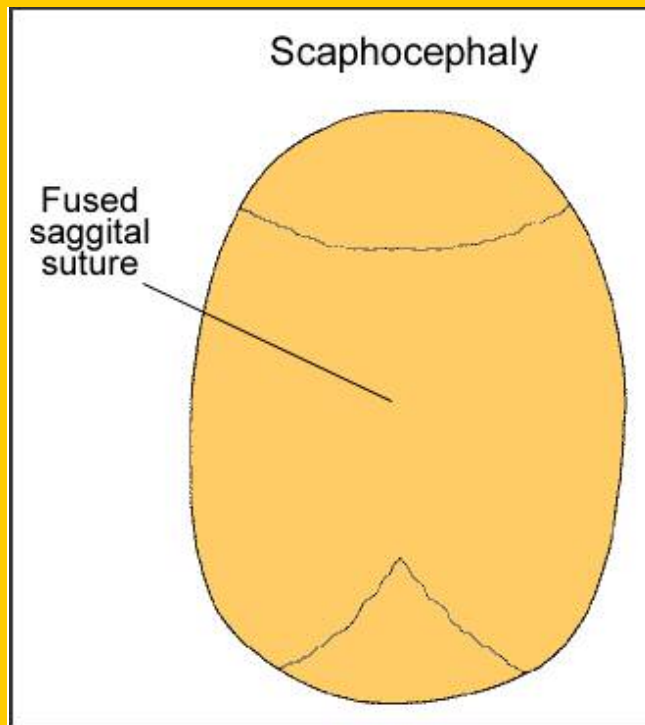


Figura 3. Escafocefalia.
Craniosinostosis sagital con consiguiente aumento del diámetro antero-posterior.

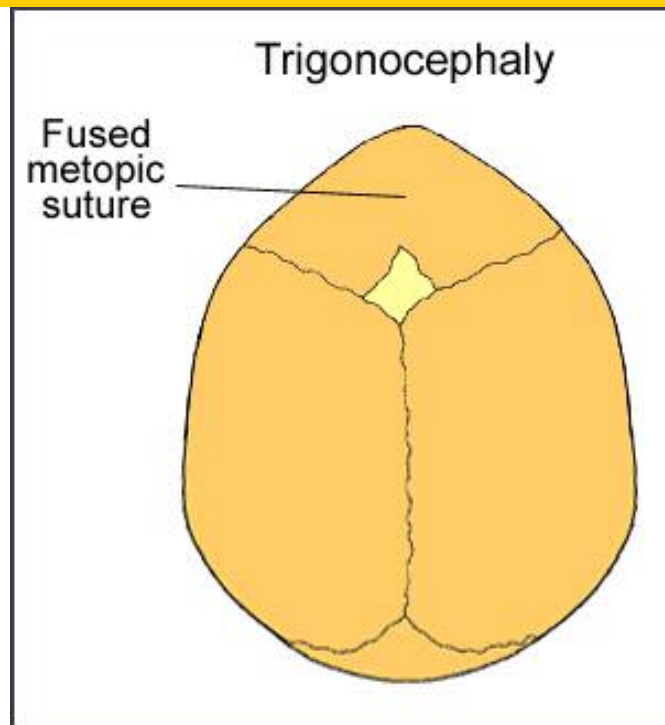


Figura 4. Trígonocefalia.
Craniosinostosis de sutura metópica.

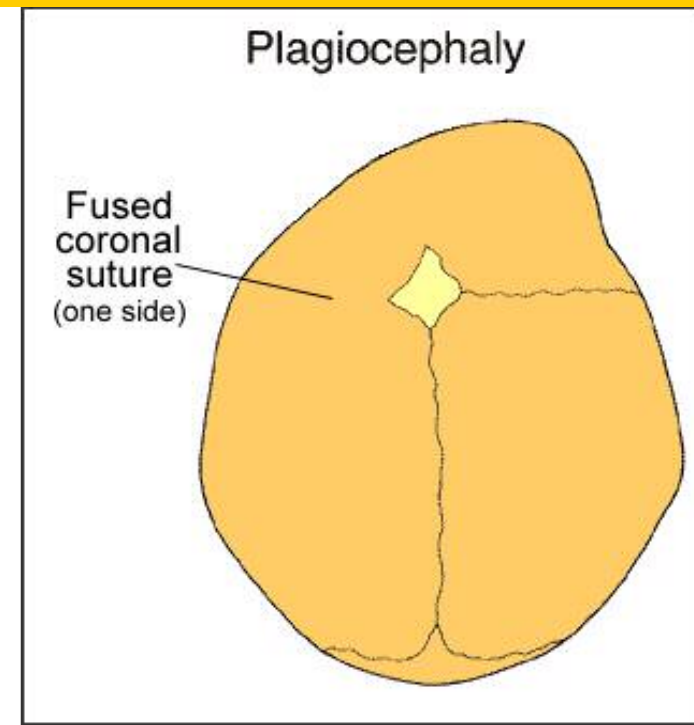


Figura 5. Plagiocefalia anterior.
Craniosinostosis coronal unilateral.

2. Craniosinostosis no sindrómicas multisuturales

- Braquicefalia: fusión bilateral de suturas coronales. Cabeza corta. 40-50%.
- Oxicefalia: fusión bilateral de suturas coronales y lambdoideas. 30-40%.
- Sin clasificar: diferentes combinaciones de cierre de suturas. 20%.

TABLA 1: TERMINOLOGÍA DE LAS CRANIOSINOSTOSIS

SUTURA FUSIONADA	NOMBRE	DESCRIPCION
Sagital	Dolicocefalia	Cráneo “en barco”
Metópica	Trígonocefalia	Cráneo “en quilla”
Coronal Unilateral	Plagiocefalia	Cráneo asimétrico
Bicoronal	Braquicefalia	Cráneo corto
Lambdoidea	Plagiocefalia	Cráneo asimétrico

PATOGENIA

Han sido reportadas recientemente en familias afectadas por craniosinostosis presencia de mutaciones genéticas en los receptores del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR), localizados en el cromosoma 7, habiendo sido también reconocidas en síndromes como Crouzon ó Apert, Jackson-Weiss, y Pfeiffer. No obstante, la mayoría de casos de craniosinostosis ocurren esporádicamente. La hipótesis de las microespículas óseas es la teoría más reciente acerca de la patogénesis de las craniosinostosis. En condiciones normales, las microespículas óseas crecen continuamente a lo largo de las suturas y se fracturan por la expansión de la calota craneal durante su crecimiento. En caso de alteraciones óseas o falta de crecimiento cerebral, las microespículas no se fracturan y las suturas se fusionan, provocando las sinostosis.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

1. Deformidad craneal evidente, en ocasiones, con malformaciones faciales asociadas (figura 6).
2. Retraso mental (debido a las malformaciones craneales asociadas).
3. Hidrocefalia (infrecuente).
4. Aumento del índice cardio-torácico-ICT (raro en las sinostosis simples).



Figura 6. Distintas morfologías craneales.
Fotos clínicas de braquicefalia (izquierda) y escafocefalia (derecha).

MALFORMACIONES ASOCIADAS

La **dolicocefalia** raramente se asocia a otras alteraciones. Como dato curioso a reseñar, en nuestra experiencia, puede verse en pacientes prematuros, de etiopatogenia incierta. La anomalía intracraneal más frecuentemente encontrada en nuestra serie fue la dilatación de espacios subaracnoideos, de predominio fronto-temporal (figuras 7-8).

El 30% de las **plagiocefalias anteriores** y el 60% de las **braquicefalias** se asocian a malformaciones congénitas, como la sindactilia y cardiopatías congénitas (figuras 9-10).

Las **trígonocefalias** pueden asociarse a alteraciones de la línea media, como la holoprosencefalia (figura 11).

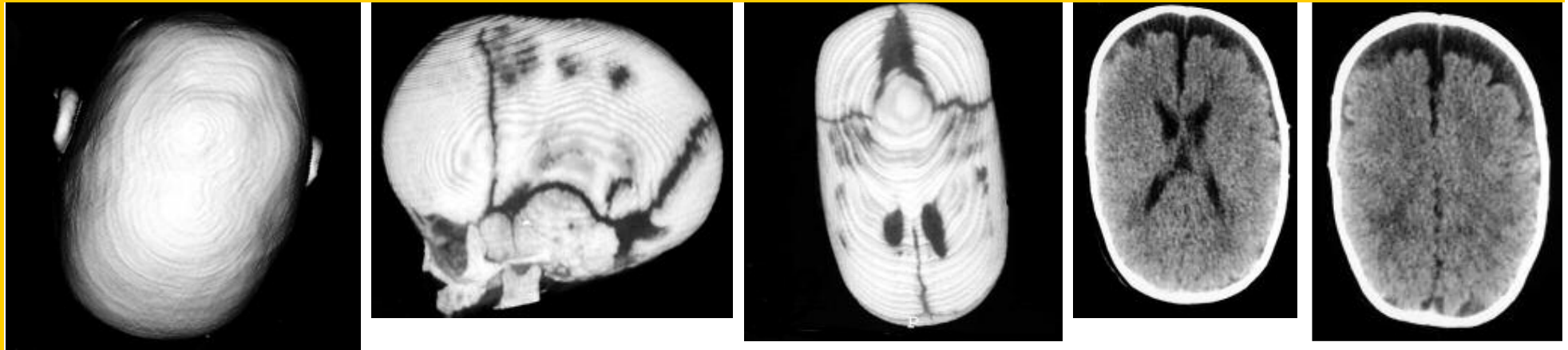


Figura 7 (a-e). Escafocefalia. Paciente exprematuro con dolicocefalia en TC 3D (a). La mayoría de suturas son normales (b) salvo por el cierre incompleto de la sutura sagital (c). Nótese los agujeros parietales. Los cortes de TC axiales muestran dilatación de espacios subaracnoideos frontales (d,e).

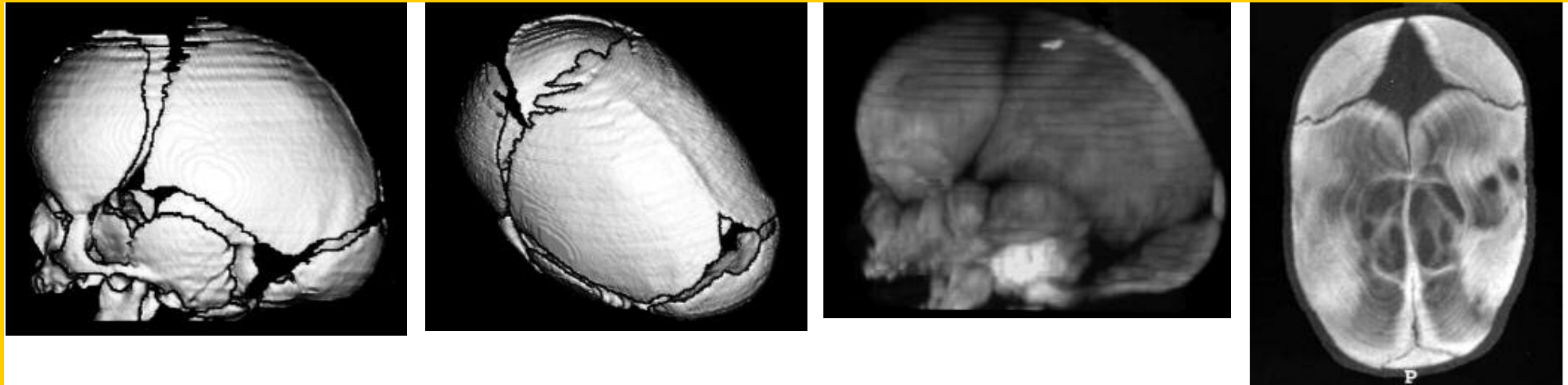


Figura 8 (a-d). Escafocefalia. Craniosinostosis sagital con imágenes 3D (a,b) y MIP (c,d), mostrando éstas últimas con mayor detalle el grado de cierre real y la esclerosis perisutural.

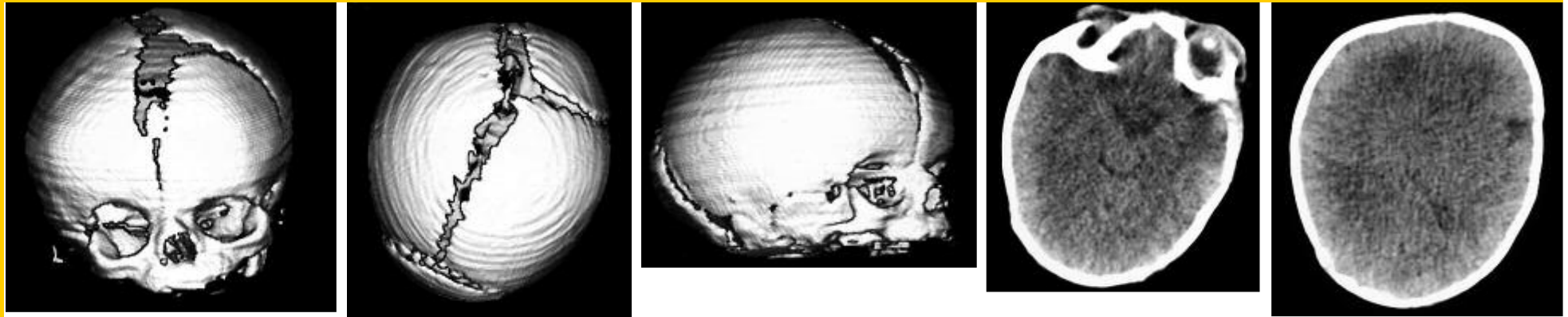


Figura 9 (a-e). Plagiocefalia anterior derecha. Craniosinostosis coronal derecha en diferentes proyecciones TC 3D (a,b,c). Cortes axiales simples con la alteración morfológica secundaria de la fosa craneal anterior y órbita derecha (d,e).

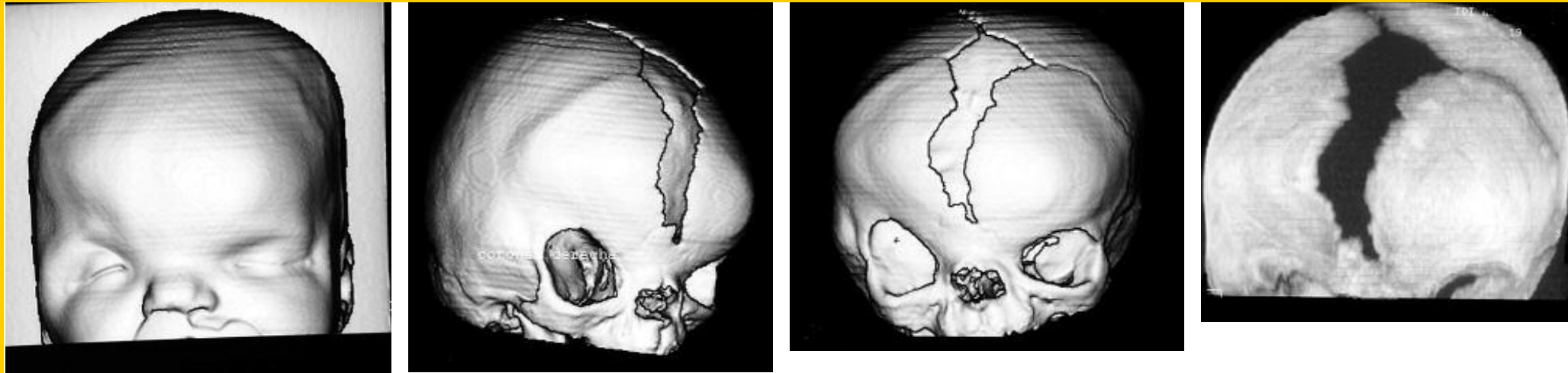


Figura 10 (a-h). Plagiocefalia con disgenesia de cuerpo calloso. Craniosinostosis coronal derecha evidenciada en TC 3D (a,b,c) y MIP (d) en niña con displasia fronto-nasal. Sutura coronal izquierda normal (e). La sutura lambdoidea derecha parece cerrada en la proyección 3D (f) y aparece normal en MIP (g). La RM sagital T1 confirmó la sospecha de agenesia de cuerpo calloso sospechada por TC (h).

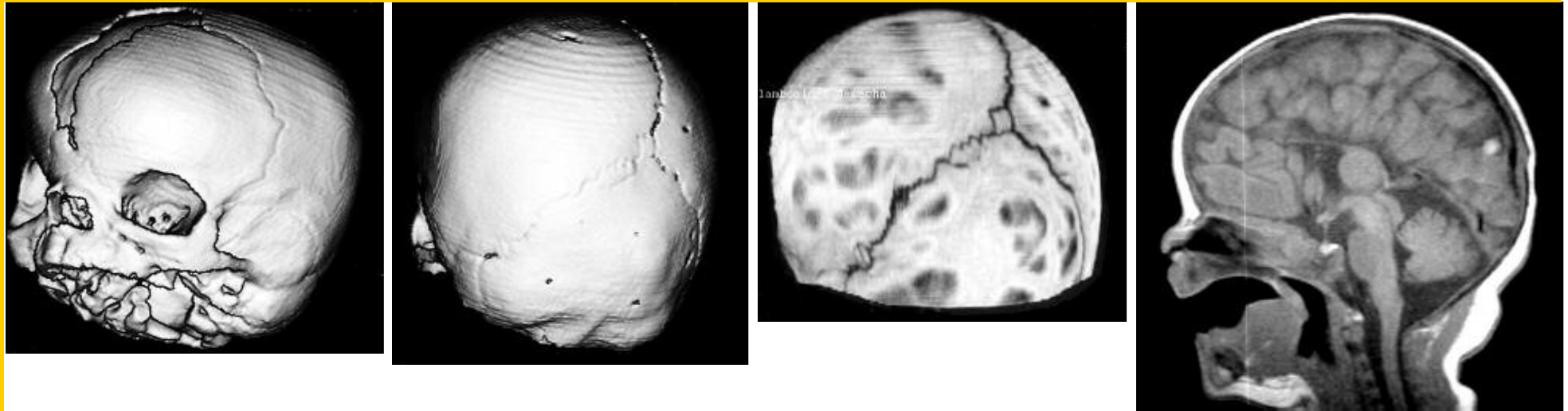


Figura 10 (a-h). Plagiocefalia con disgenesia de cuerpo calloso. Craniosinostosis coronal derecha evidenciada en TC 3D (a,b,c) y MIP (d) en niña con displasia fronto-nasal. Sutura coronal izquierda normal (e). La sutura lambdoidea derecha parece cerrada en la proyección 3D (f) y aparece normal en MIP (g). La RM sagital T1 confirmó la sospecha de agenesia de cuerpo calloso sospechada por TC (h).

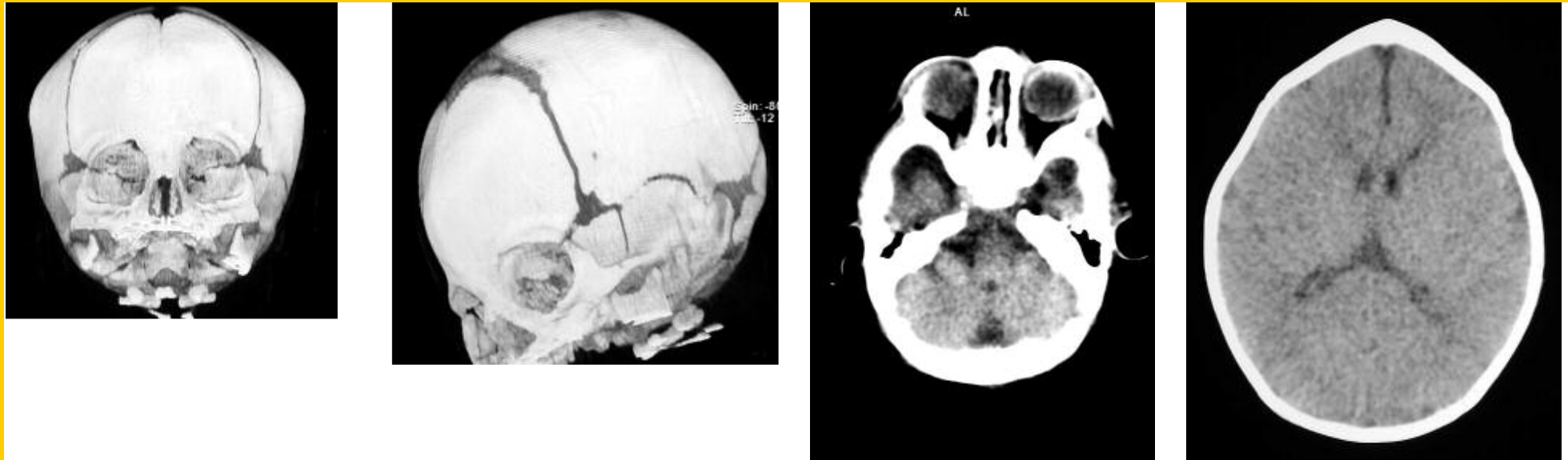


Figura 11 (a-d). Trígonocefalia. Craniosinostosis de sutura metódica en reconstrucciones 3D (a,b) con hipotelorismo secundario y deformidad “en quilla” en los cortes axiales de TC (c,d).

La sinostosis combinada de las suturas coronal y sagital provoca una forma severa llamada **oxicefalia**, la cual conduce a microcefalia, aumento de PIC y complicaciones neurológicas significativas (figura 12).

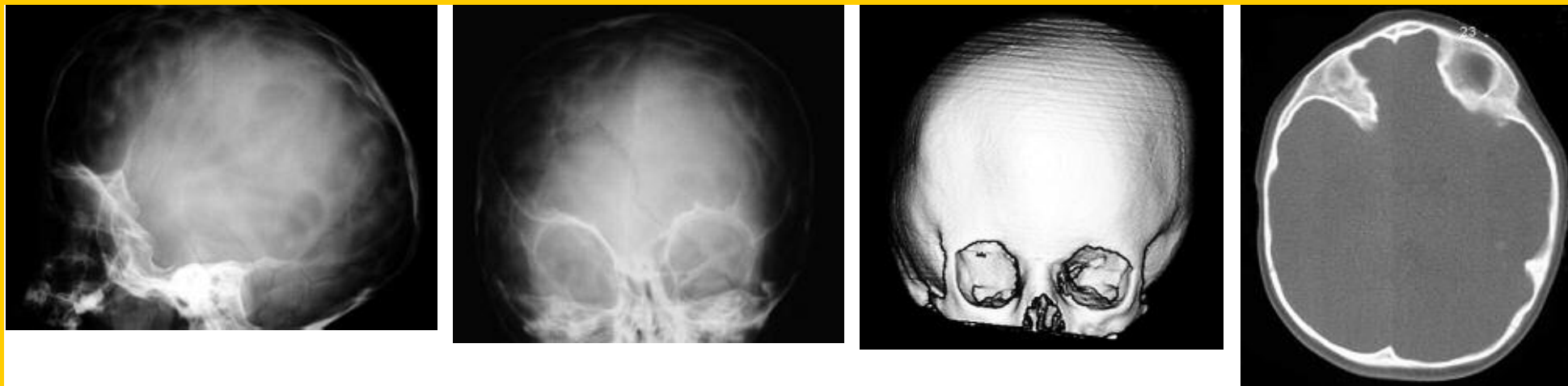


Figura 12 (a-h). Oxicefalia. Craniosinostosis combinada de sutura sagital y de ambas coronales en Rx simple lateral y AP (a,b) con aumento de impresiones digitales sugestivo de hipertensión intracraneal. Las suturas lambdoideas fueron informadas como cerradas también por Rx simple. Morfología anómala de órbitas y calota craneal en TC 3D y axial (c,d), con tamaño pequeño del sistema ventricular y colapso de espacios subaracnoideos (e). Las suturas coronales y sagital están cerradas en 3D superficie (f) y MIP (g), siendo las suturas lambdoideas normales (h).

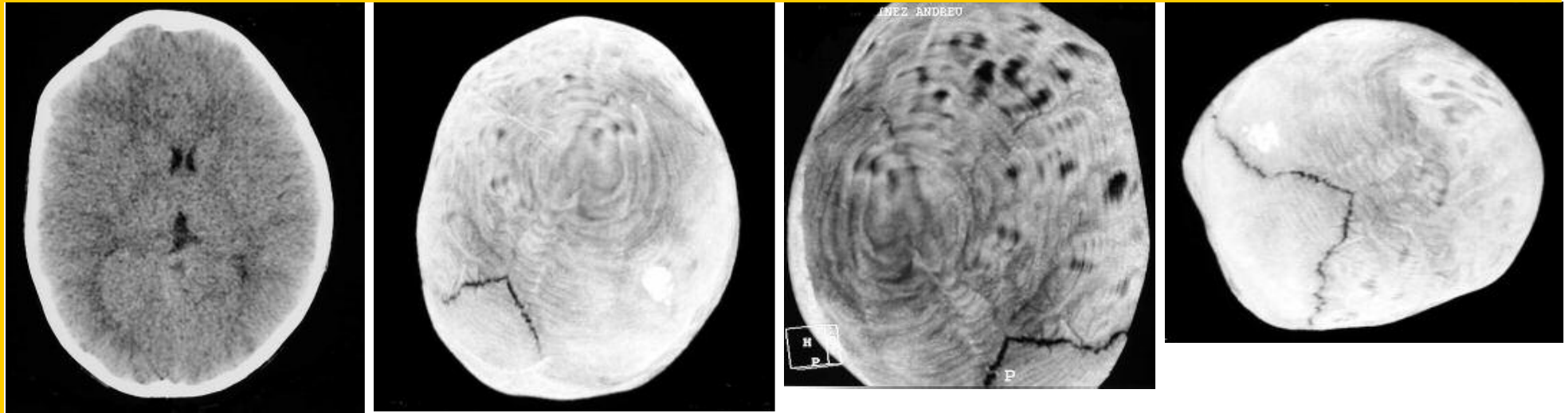


Figura 12 (a-h). Oxicephalia. Craniosinostosis combinada de sutura sagital y de ambas coronales en Rx simple lateral y AP (a,b) con aumento de impresiones digitales sugestivo de hipertensión intracraneal. Las suturas lambdoideas fueron informadas como cerradas también por Rx simple. Morfología anómala de órbitas y calota craneal en TC 3D y axial (c,d), con tamaño pequeño del sistema ventricular y colapso de espacios subaracnoideos (e). Las suturas coronales y sagital están cerradas en 3D superficie (f) y MIP (g), siendo las suturas lambdoideas normales (h).

La forma más severa es llamada **“kleeblattschädel”** ó **“cloverleaf skull”**, con afectación de suturas coronal, sagital y lambdoidea. El cráneo tiene una forma

similar a un trébol con prominencia frontal, proptosis y severa afectación neurológica (figura 13).

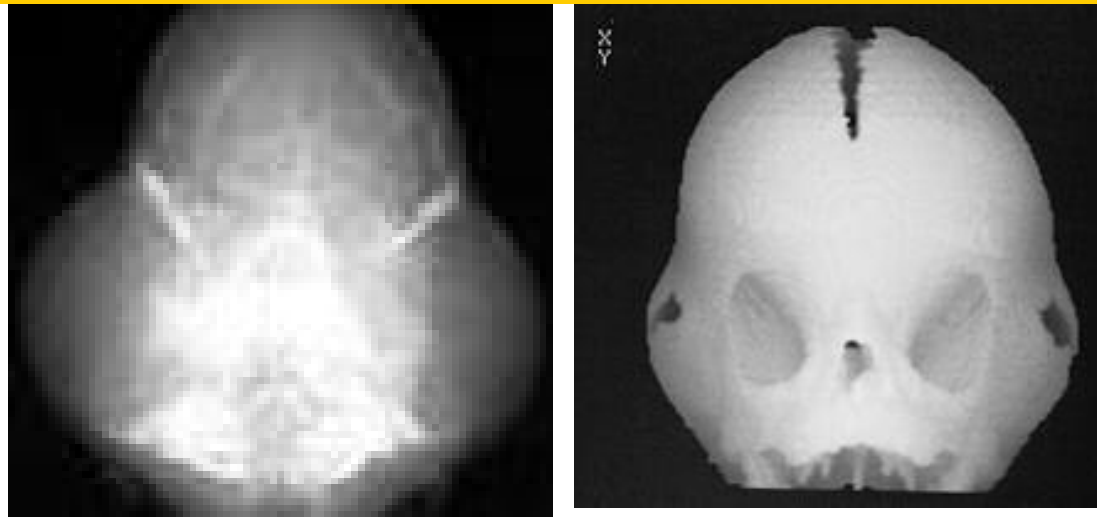


Figura 13 (a,b). “Cloverleaf skull”. Craniosinostosis múltiple con morfología craneal típica en Rx simple AP (a) y TC 3D (b).

Los **síndromes craneofaciales** (síndrome de Crouzon, de Apert, de Carpenter) se asocian invariablemente a craniosinostosis. El síndrome de Crouzon incluye braquicefalia, hipoplasia del tercio medio facial, proptosis, hipertelorismo, hidrocefalia, retraso mental, úvula bífida, y paladar hendido (figura 14). El síndrome de Apert asocia braquicefalia, hipoplasia del tercio medio facial, malformación de Chiari tipo I, agenesia de cuerpo calloso, y sindactilia en ambas manos y pies (figura 15). El síndrome de Carpenter comprende braquicefalia, polidactilia preaxial, sindactilia, malformaciones de pabellones auriculares, hipogonadismo, y retraso mental.

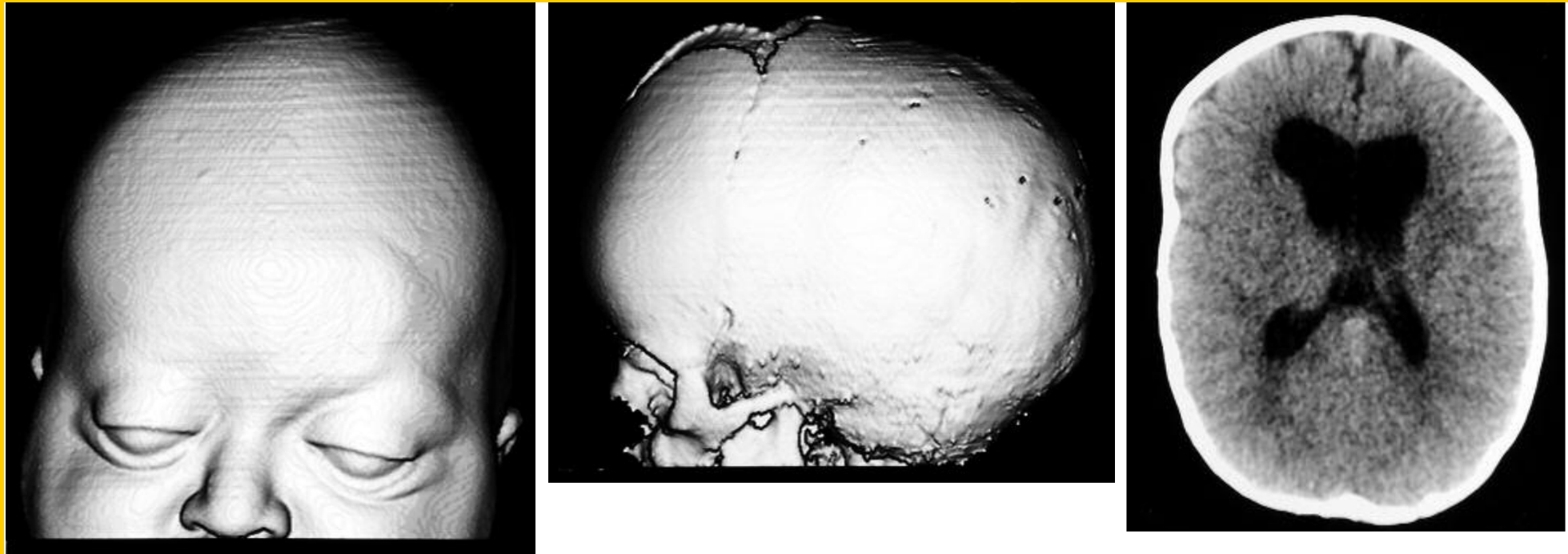


Figura 14 (a-f). Craniosinostosis sindrómica (Crouzon). Craniosinostosis coronal bilateral en síndrome de Crouzon (a,b) con asociación de hidrocefalia en TC (C) y aumento importante de impresiones digitales en MIP (d). La sutura lambdoidea derecha presenta también una incipiente sinostosis ó puente óseo. Se asociaba también compromiso en fosa posterior en RM (e) y del drenaje venoso en RM-venografía (f).

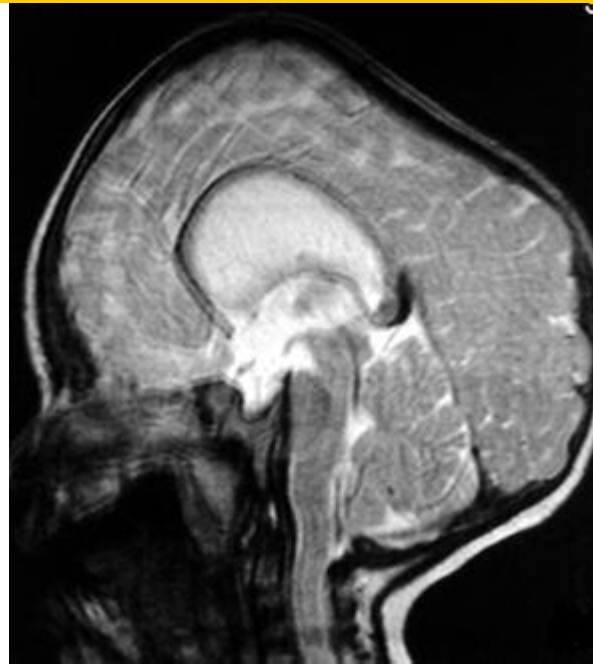
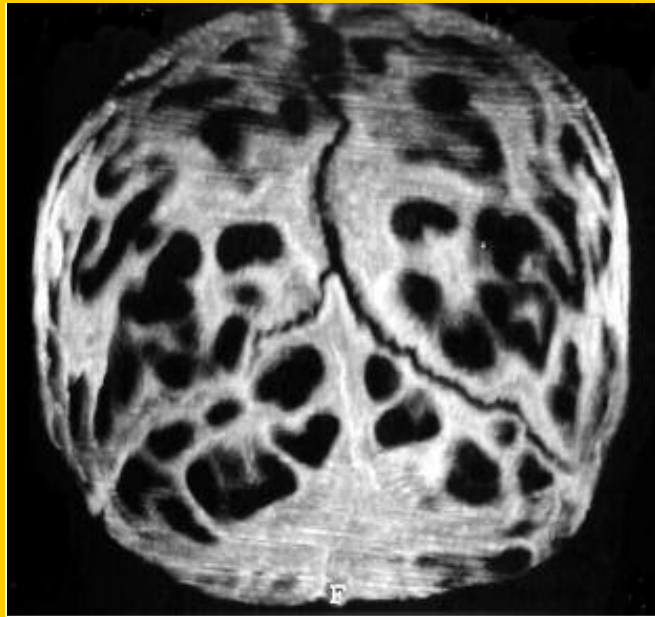


Figura 14 (a-f). Craniosinostosis sindrómica (Crouzon). Craniosinostosis coronal bilateral en síndrome de Crouzon (a,b) con asociación de hidrocefalia en TC (C)© y aumento importante de impresiones digitales en MIP (d). La sutura lambdoidea derecha presenta también una incipiente sinostosis ó puente óseo. Se asociaba también compromiso en fosa posterior en RM (e) y del drenaje venoso en RM-venografía (f).

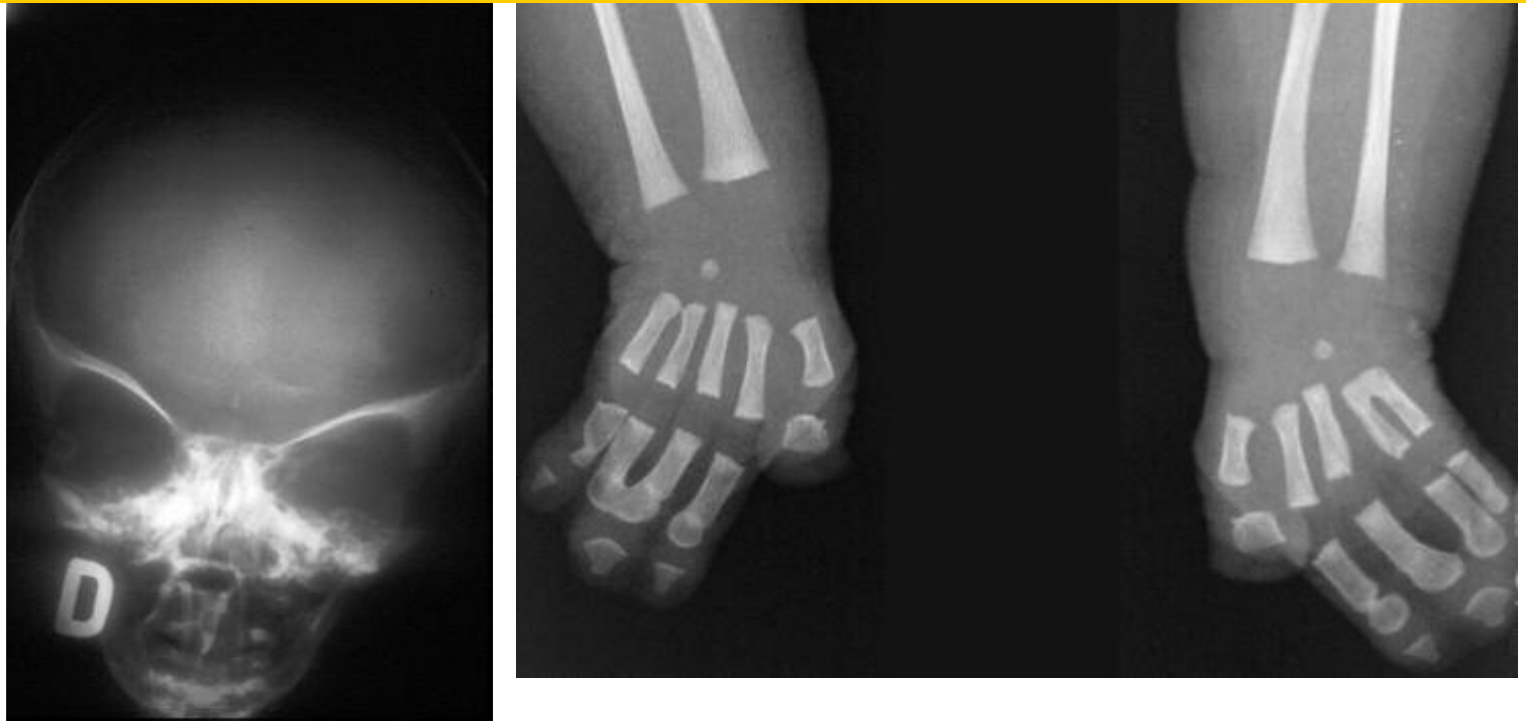


Figura 15 (a-e). Craniosinostosis sindrómica (Apert). Craniosinostosis coronal bilateral con típica morfología orbitaria en Rx simple AP (a) y sindactilia (b). Hipertelorismo en TC axial (c) con cierre coronal bilateral en TC 3D (d). La RM axial T1 demuestra agenesia de septum pellucidum (e).

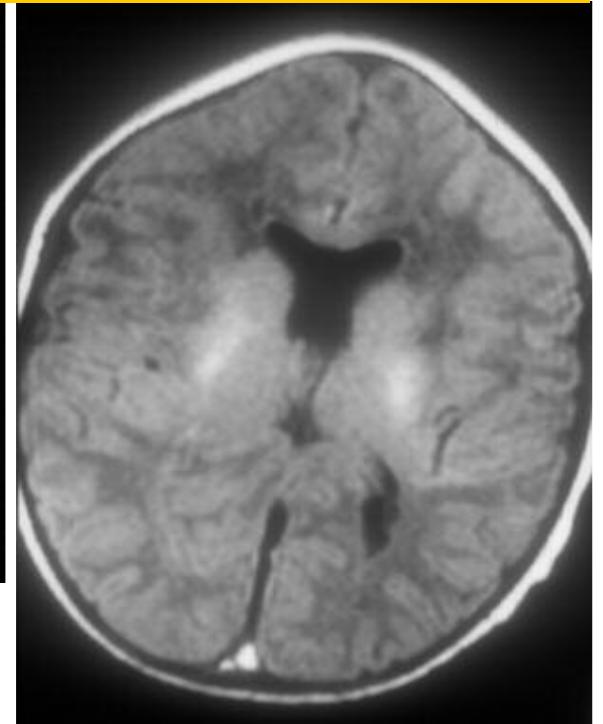
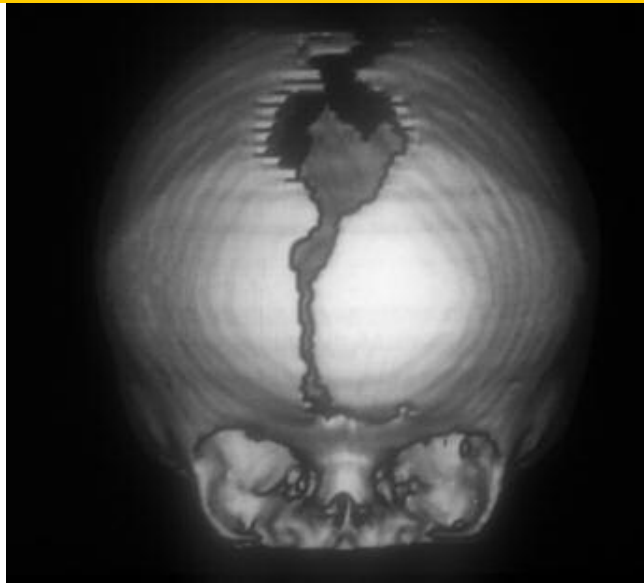
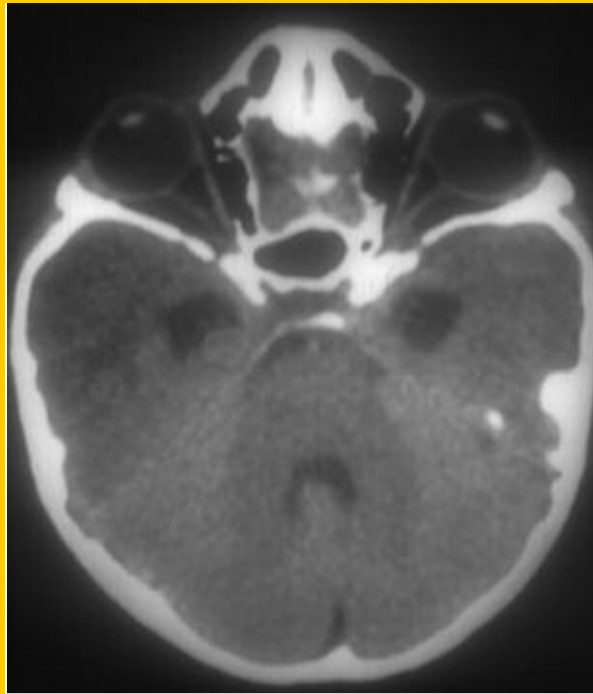


Figura 15 (a-e). Craniosinostosis sindrómica (Apert). Craniosinostosis coronal bilateral con típica morfología orbitaria en Rx simple AP (a) y sindactilia (b). Hipertelorismo en TC axial (c) con cierre coronal bilateral en TC 3D (d). La RM axial T1 demuestra agenesia de septum pellucidum (e).

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

1. Radiografía convencional

La radiografía convencional confirma el diagnóstico clínico de escafocefalia, trígonocefalia y plagiocefalia, por lo que no son necesarios estudios adicionales por TC. Sin embargo, la longitud total de cada sutura no siempre es visible y algunos pacientes tienen sólo un pequeño puente óseo que limita el crecimiento y que es difícilmente visible en Rx simple.

2. Tomografía computarizada tridimensional (TC 3D)

Se practican estudios de neuroimagen en las sinostosis primarias con el fin de identificar anomalías cerebrales asociadas y para su evaluación pre- y postoperatoria. El estudio preoperatorio mediante TC debe evaluar las suturas fusionadas y la extensión de dicha fusión. Las suturas mayores deben visualizarse en su totalidad, para localizar cualquier punto de fusión o puente óseo a lo largo de las mismas. Aunque la TC axial es útil en este propósito, la valoración más correcta se realiza mediante la TC tridimensional. La **TC 3D de superficie** puede sobrevalorar el grado de fusión y originar falsos positivos, por ello siempre debe

completarse con **reconstrucciones MIP** (maximum intensity projection), que dan mayor fiabilidad acerca de la textura ósea real (figura 16). Esta técnica permite evaluar correctamente falsas impresiones de la radiografía convencional. La TC 3D es la modalidad estándar hoy día en la evaluación de la craniosinostosis y su sensibilidad combinada con la exploración física se aproxima al 100%. El protocolo que utilizamos, que pretende la mínima dosis de radiación con la máxima calidad de imagen se detalla en la Tabla 2 (figura 17).

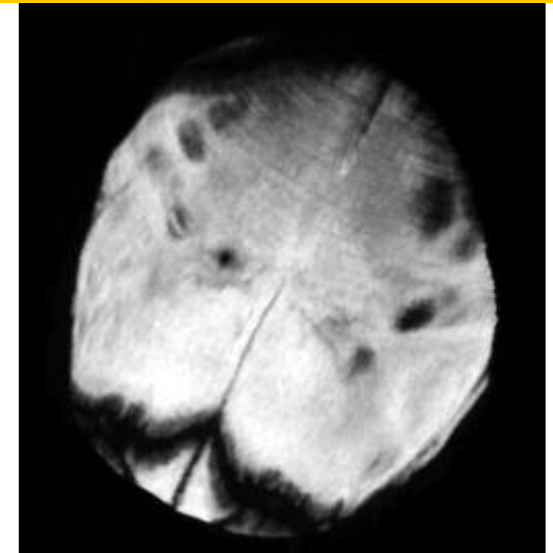
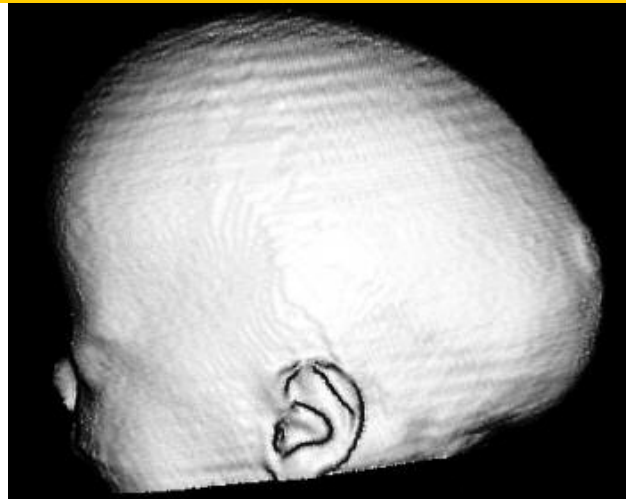


Figura 16 (a-f). Escafocefalia en la Asociación de CHARGE. Craniosinostosis sagital con consiguiente escafocefalia en Rx simple (a) y TC (b,c) con estenosis de apertura piriforme nasal (d) en RN con asociación de Charge. LA RM mostró agenesia de cuerpo callos en el plano sagital T1 (e) así como displasia cortical cerebral difusa en la imagen axial T2 (f).

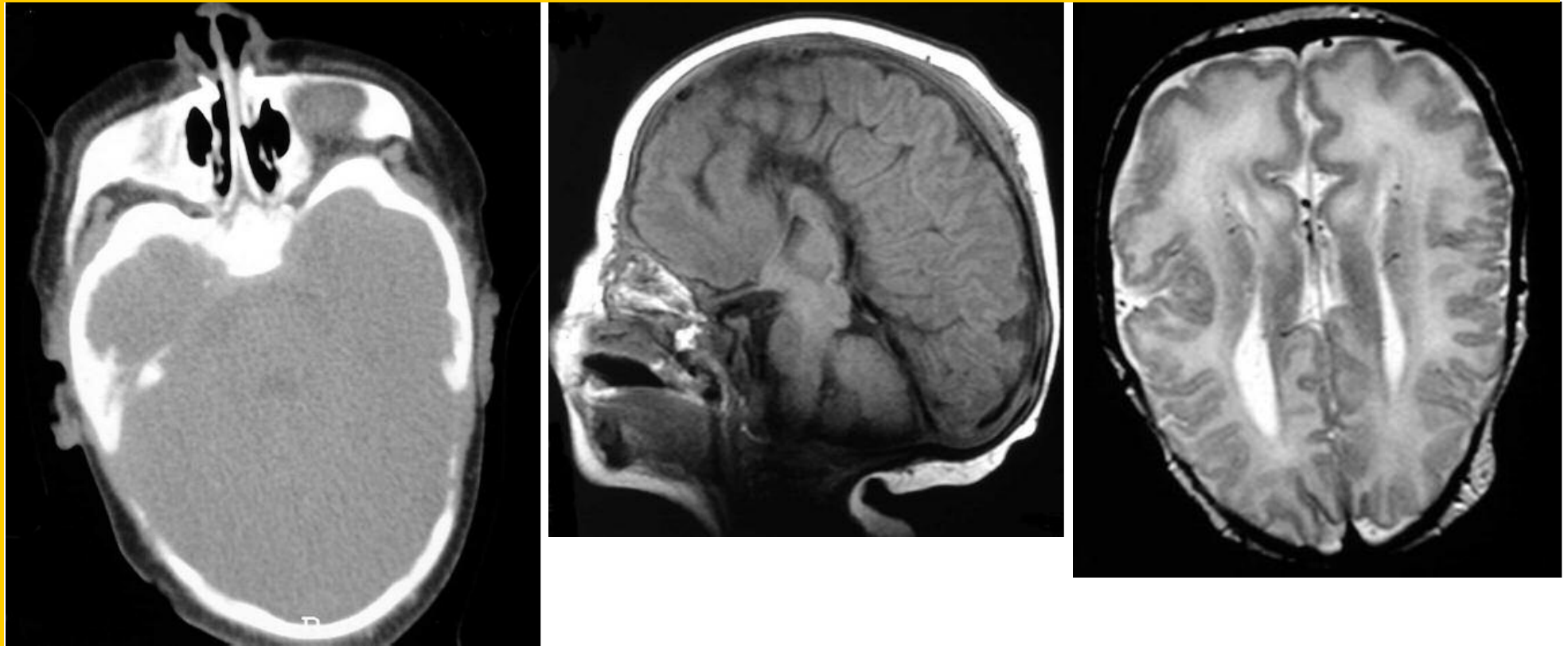


Figura 16 (a-f). Escafocefalia en la Asociación de CHARGE. Craniosinostosis sagital con consiguiente escafocefalia en Rx simple (a) y TC (b,c) con estenosis de apertura piriforme nasal (d) en RN con asociación de Charge. LA RM mostró agenesia de cuerpo callos en el plano sagital T1 (e) así como displasia cortical cerebral difusa en la imagen axial T2 (f).



Figura 17. TC helicoidal en craniosinostosis. Adquisición de las imágenes con baja dosis, usando la máxima protección radiológica y obviando siempre que sea posible la sedación (a). Reconstrucciones tridimensionales y evaluación posterior de las suturas en la consola de trabajo (b).

3. Resonancia Magnética (RM)

Mediante RM se valoran las posibles malformaciones cerebrales asociadas a las sinostosis (hoprosencefalia, agenesia de cuerpo calloso, agenesia de septum pellucidum, hidrocefalia,...), así como la permeabilidad del sistema venoso dural de cara a la cirugía.

TABLA 2: PROTOCOLO DE TC 3D EN CRANIOSINOSTOSIS

- TC helicoidal desde la base craneal (incluir órbitas) hasta vértex
- Cortes de 3 mm colimados con pitch de 1.
- Reconstrucción solapada al 50% con intervalos de 1.5 mm.
- Parámetros de 90-120 kV y 30-60 mA
- Protección gonadal y ocular (figura 17.)
- Medidas conservadoras (sueño natural, música, padres). No sedación
- Reconstrucciones 3D, SSD y MIP en la estación de trabajo
- Reconstrucciones MIP de cada sutura, para evitar superposiciones
- Reconstrucción con algoritmo de parénquima cada 5-7 mm.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se plantea con las craniosinostosis secundarias, la dolicocefalia del exprematuro y con el moldeado postural.

Las **craniosinostosis secundarias** ocurren principalmente por la alteración del crecimiento cerebral. Otras causas son la compresión intrauterina del cráneo, teratógenos ó rápida descompresión de hidrocefalias mediante válvulas de derivación. Se asocian también a alteraciones metabólicas como raquitismo, hipofosfatasa, hipercalcemia, hipertiroidismo primario o secundario por sobretratamiento del hipotiroidismo, talasemia, o mucopolisacaridosis.

El **moldeado posterior postural (plagiocefalia postural)** consiste en un aplanamiento occipital secundario a la falta de movilidad del niño que permanece largo tiempo inmóvil en decúbito supino o lateral, por tortícolis, prematuridad, o retraso en el desarrollo (figuras 18 y 19). Puede existir lesión cerebral subyacente, sin necesidad de sinostosis suturales. Se observa un significativo aumento en los últimos años debido a la recomendación por parte de los pediatras de la posición

supino para evitar el síndrome de muerte súbita del lactante. Suelen acompañarse de ensanchamiento de los espacios subaracnoideos, sin ventriculomegalia, y a veces cursa con aumento del perímetro craneal. Se diferencian de la plagiocefalia lambdoidea en el desplazamiento anterior del pabellón auricular ipsilateral (posterior en la plagiocefalia occipital) y en la prominencia frontal ipsilateral. La auténtica plagiocefalia posterior es muy rara aunque también puede verse (figura 20).

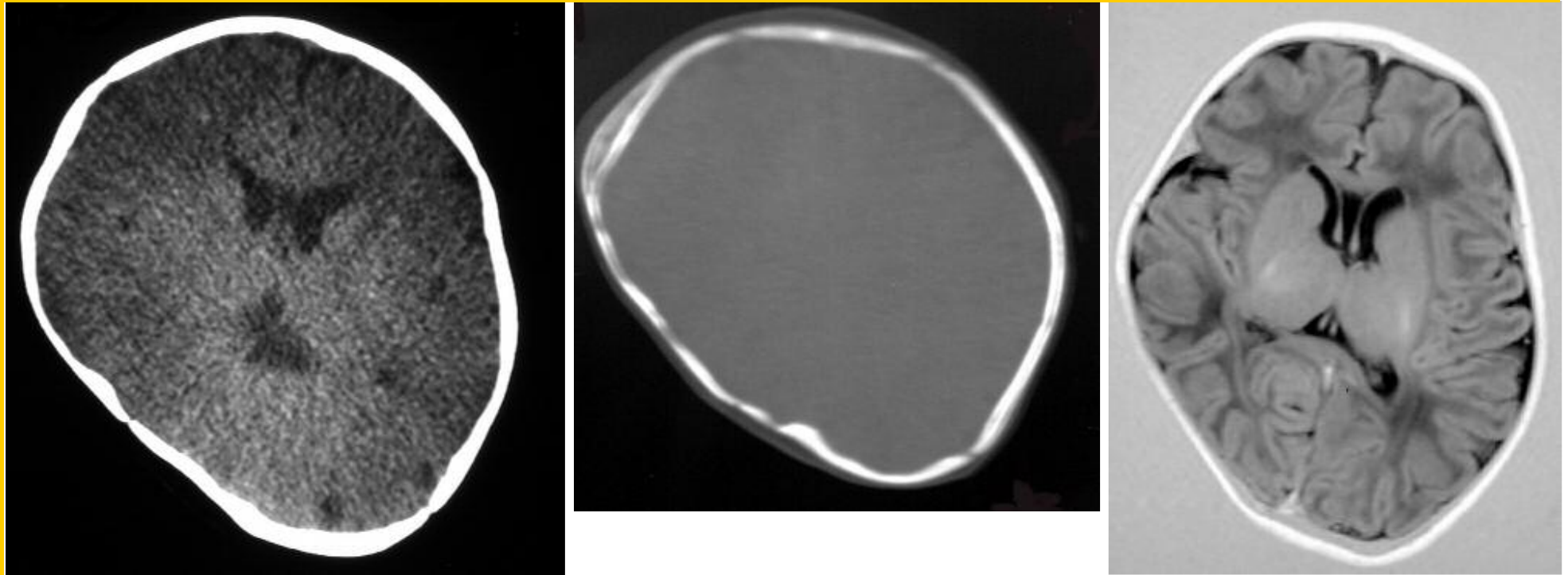


Figura 18 (a-c). Moldeado posicional (“falsa plagiocefalia posterior”). Imágenes de TC axial con filtro de parénquima (a) y óseo (b) en paciente severamente hipotónico por neuropatía sensitivo-motora. RM T1 IR axial (c) con la misma deformidad posterior derecha, con contenido intracraneal normal.



Figura 19 (a-d). Falso positivo de Rx simple. Sospecha de craniosinostosis lambdoidea por RX simple (esclerosis perisutural) en Rx AP (a) y Towne (b). La imagen 3D de superficie muestra un sospechoso puente óseo en el lado izquierdo (c). La imagen MIP (d) es totalmente resolutive al demostrar las suturas lambdoideas abiertas en todo su trayecto.

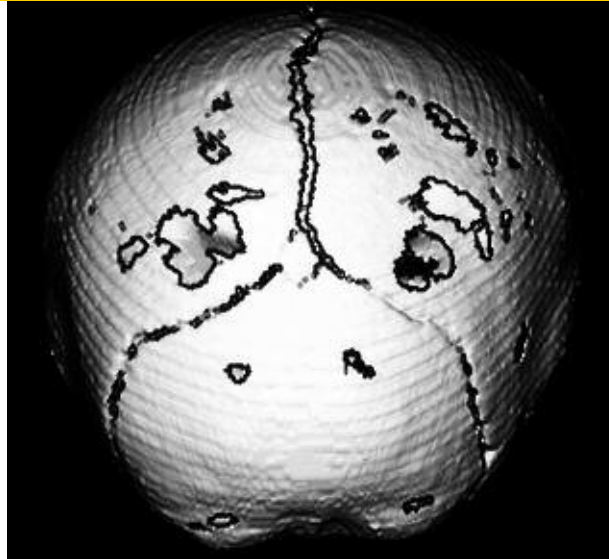


Figura 19 (a-d). Falso positivo de Rx simple. Sospecha de craniosinostosis lambdoidea por RX simple (esclerosis perisutural) en Rx AP (a) y Towne (b). La imagen 3D de superficie muestra un sospechoso puente óseo en el lado izquierdo (c). La imagen MIP (d) es totalmente resolutoria al demostrar las suturas lambdoideas abiertas en todo su trayecto.

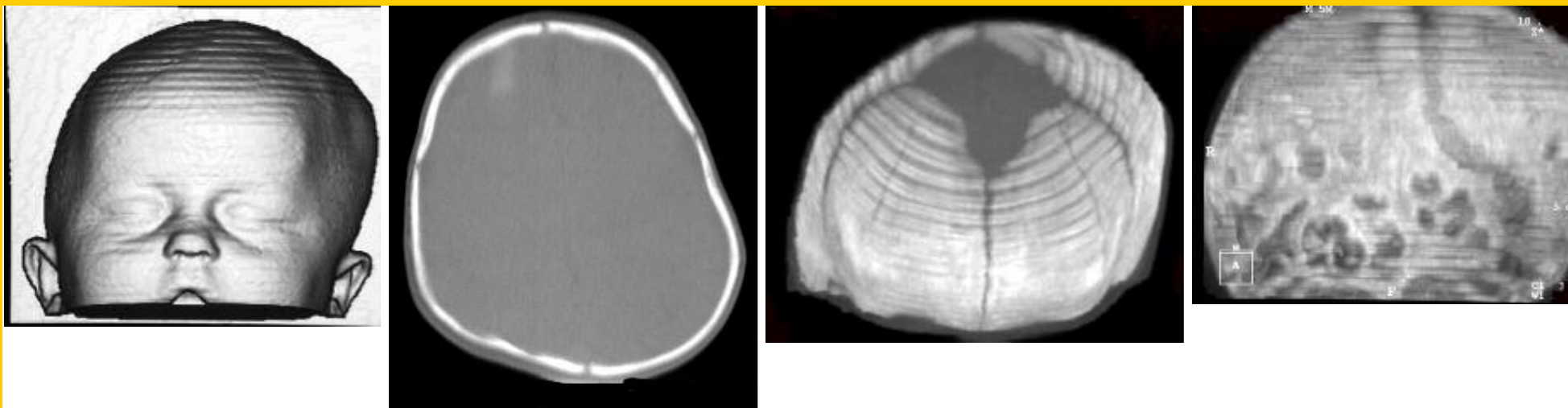


Figura 20 (a-d). Auténtica plagiocefalia posterior. Craniosinostosis lambdoidea unilateral derecha con la consiguiente deformidad posterior en TC 3D (a) y axial (b). Las imágenes MIP demuestran suturas normales (c) excepto la lambdoidea derecha que está casi totalmente cerrada (d).

TRATAMIENTO

El tratamiento es **multidisciplinario** participando neurocirujanos, cirujanos plásticos, oftalmólogos pediátricos, cirujanos maxilofaciales, anestesistas y asistentes sociales. Los principales objetivos de la cirugía son restablecer el crecimiento cerebral normal, corregir el aumento del índice cráneo torácico, conseguir una estética aceptable, y proteger la visión. La corrección de la deformidad craneal requiere múltiples osteotomías para remodelar y reposicionar los huesos de la calota y fijación de los mismos mediante placas o injertos óseos (figura 21). La corrección quirúrgica tiene mejores resultados en edades de 4 a 8 meses, cuando es más moldeable el hueso, el crecimiento cerebral es más acelerado y los defectos óseos se reparan más rápidamente.

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- Binaghi S, Gudinchet F, Rilliet B. Three-dimensional spiral CT of craniofacial malformations in children. *Pediatr Radiol*. 2000;30(12):856-60.
- Brink JA. Technical aspects of helical “spiral” CT: *Radiol Clin North Am* 1995;33:825.
- Huang MHS, Mouradian WE, Cohen SR, Gruss JS. The differential diagnosis of abnormal head shapes: Separating craniosynostosis from positional deformities and normal variants. *Cleft Palte Craniofacial Journal* 1998;35:3.
- Medina S. Three-dimensional CT MIP of the calvaria: A new approach for diagnosis of craniosynostosis and fractures. *AJNR* 2000;21:1951.
- Parisi M, Mehdizadeh HM, Hunter JC, Finch IJ. Evaluation of craniosynostosis with three-dimensional CT imaging. *J Comput Assist Tomogr*. 1989;13(6):1006-12.
- Vannier MW, Pilgram TK, Marsh JL, et al. Craniosynostosis: diagnostic imaging with 3D CT presentation. *AJNR* 1994;15: 1861.