

ORIGINAL

Estudio de la craneosinostosis por tomografía computarizada

Daniel Fontes^{a,*}, Óscar Natoli^a y Joan Pinyot^b

^a Servicio de Diagnóstico por la Imagen, Instituto Universitario USP Dexeus, Barcelona, España

^b Departamento de Malformaciones Craneofaciales, Instituto Universitario USP Dexeus, Barcelona, España

Recibido el 23 de mayo de 2011; aceptado el 5 de septiembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Craneosinostosis;
Diagnóstico;
Reducción;
Radiología;
Técnico en radiología;
Dosis

KEYWORDS

Craniosynostosis;
Diagnosis;
Reduction;
Radiology;
Radiology technique;
Dose

Resumen

Objetivos: Poner de relieve la utilidad de la tomografía computarizada multidetector (TCMD) en el estudio de la craneosinostosis.

Material y métodos: Se ha estudiado a 19 pacientes de septiembre de 2007 a enero de 2011 con un equipo de TCMD VCT de General Electric Healthcare, Milwaukee (WI, Estados Unidos). Las imágenes han sido reconstruidas con una estación de trabajo Advantage Workstation 4.3 de General Electric Healthcare.

Resultados: De los 19 pacientes estudiados las sinostosis obtenidas han sido 9 escafocefalias, 4 plagiocefalias anteriores, 4 trigonocefalias y 2 plagiocefalias posteriores. En ninguno de ellos fue necesaria la sedación.

Conclusiones: La TCMD permite la evaluación de las suturas de forma rápida y eficiente, obteniendo unos índices de dosis acordes a los resultados diagnósticos y óptimos a la hora de planificar el tratamiento más adecuado.

© 2011 ACTEDI. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Study of craniosynostosis by computed tomography

Abstract

Objectives: To highlight the usefulness of Multi-Detector Computed Tomography (MD-CT) in the study of craniosynostosis.

Material and methods: A total of 19 patients were studied from September 2007 to January 2011, using multi-detector computed tomography (VCT, General Electric Healthcare, Milwaukee, WI, USA). The images were reconstructed with a General Electric Healthcare Advantage Workstation 4.3.

Results: Of the 19 patients studied there were 9 scaphocephalies, 4 anterior plagioccephalies, 4 trigonocephalies, and 2 posterior plagioccephalies. Sedation was not required in any of them.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: danyfcaram@gmail.com (D. Fontes).

Conclusions: Multi-detector computed tomography enables sutures to be assessed rapidly and efficiently, obtaining dose indices in accordance with the optimal diagnostic results when planning the most appropriate treatment.

© 2011 ACTEDI. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los huesos craneales del recién nacido están separados entre sí por medio de unas suturas y unas fontanelas compuestas por tejido fibrocartilaginoso. Estos espacios permiten la expansión de la bóveda y de la base craneal. El crecimiento de la cabeza está en relación directa con el aumento progresivo de la masa encefálica y la permeabilidad de estas suturas y fontanelas.

La craneosinostosis es la fusión prematura de una o más suturas craneales de forma total o parcial, lo cual provoca un crecimiento y desarrollo anormal del cráneo. Hay dos tipos de craneosinostosis: sindrómicas y no sindrómicas.

Las sindrómicas son aquellas que están asociadas a otros síndromes con malformaciones faciales, del esqueleto, del sistema nervioso y otras anomalías. Entre las más importantes cabe mencionar los síndromes de Crouzon, Apert, Carpenter, Chotzen y Pfeiffer. Existen más de 180 síndromes que presentan la craneosinostosis entre sus alteraciones¹.

Las no sindrómicas, sobre las cuales trataremos en este trabajo, no están relacionadas con ningún síndrome y su etiología se cree que puede estar relacionada con anomalías genéticas en los factores de crecimiento de los fibroblastos o de sus receptores².

El espacio creado entre la confluencia de más de una sutura se denomina fontanela: *a)* la fontanela anterior o magna, situada entre las suturas metópica, las dos coronales y la sagital; *b)* la fontanela posterior o lambdaoidea, situada

entre las suturas lambdaoideas y la sagital; *c)* la fontanela esfenoidal, situada entre las suturas coronal y la temporo-parietal, y finalmente *d)* la fontanela mastoidea situada entre las suturas temporo-parietal y lambdaoidea (fig. 1). Las fontanelas anterior o magna y posterior o lambdaoidea suelen palparse durante los primeros meses de vida hasta que quedan cerradas totalmente.

En el transcurso del tiempo, las suturas y las fontanelas se cierran. Normalmente la sutura metópica cierra entre los 9 meses y los 2 años, las suturas coronal, sagital y lambdaoidea cierran a los 40 años.

La fontanela anterior cierra entre los 9 y los 18 meses; la posterior, entre los 3 y los 6 meses; la esfenoidal o anterolateral, a los 3 meses, y la fontanela mastoidea o posterolateral, a los 2 años³.

El cierre prematuro de alguna de las suturas da lugar a una craneosinostosis que da como resultado una deformación craneal característica, dependiendo de las suturas implicadas:

- Escafocefalia: cierre temprano de la sutura sagital (fig. 2).
- Plagiocefalia anterior: cierre temprano de una sutura coronal (fig. 3).
- Braquicefalia: cierre temprano de ambas suturas coronales (fig. 3).
- Trigonocefalia: cierre temprano de la sutura metópica (fig. 4).

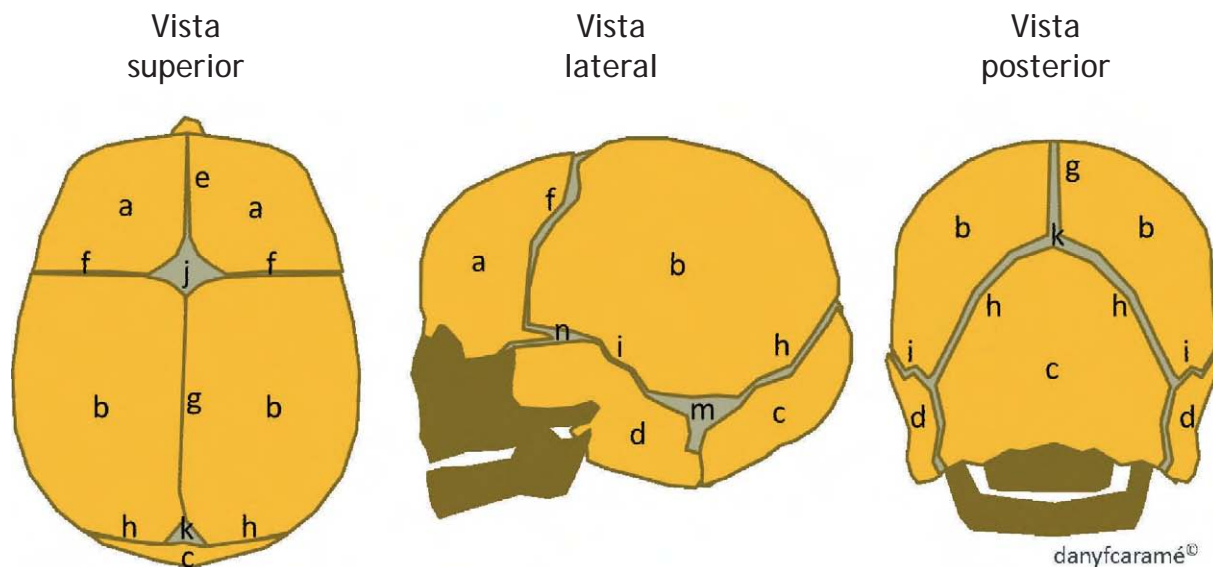


Figura 1 Esquema de un cráneo normal. a: hueso frontal; b: hueso parietal; c: hueso occipital; d: hueso temporal; e: sutura metópica; f: sutura coronal; g: sutura sagital; h: sutura lambdaoidea; i: sutura temporo-parietal; j: fontanela anterior; k: fontanela posterior; m: fontanela mastoidea; n: fontanela esfenoidal.

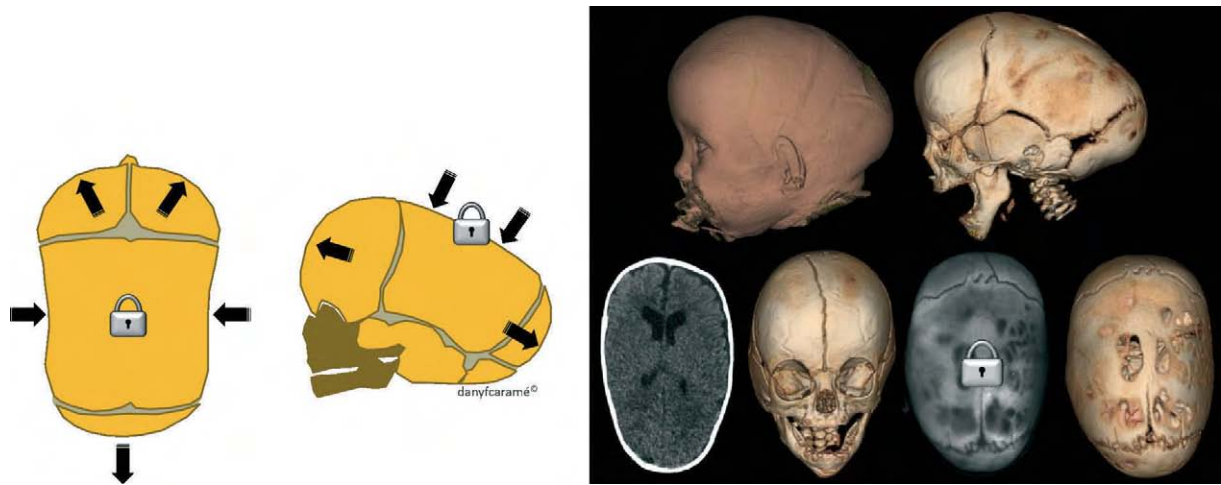


Figura 2 Esquema e imágenes de la escafocefalia, consistente en el cierre temprano de la sutura sagital.

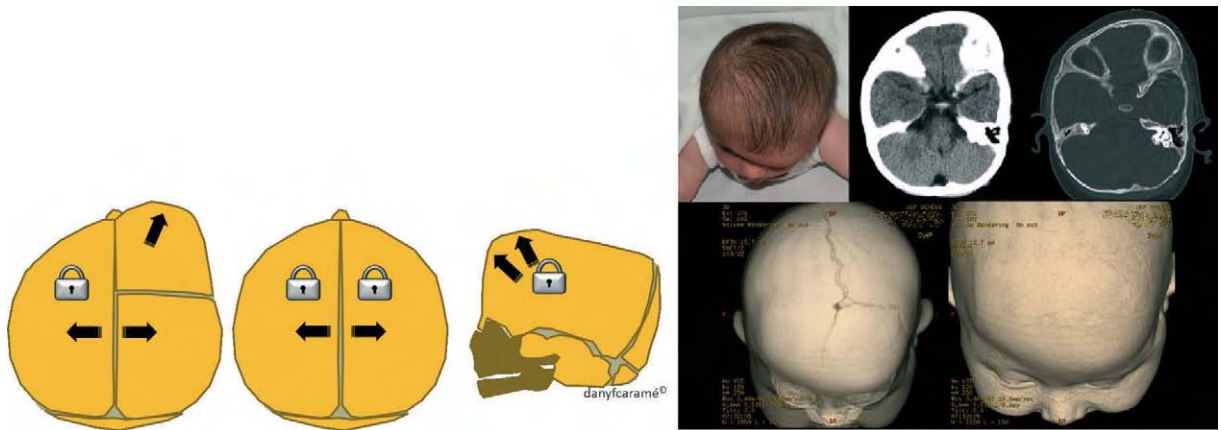


Figura 3 Esquema e imágenes de la plagiocéfalia anterior, consistente en el cierre temprano de la sutura coronal, y braquicefalia, por cierre temprano de las dos suturas coronales.

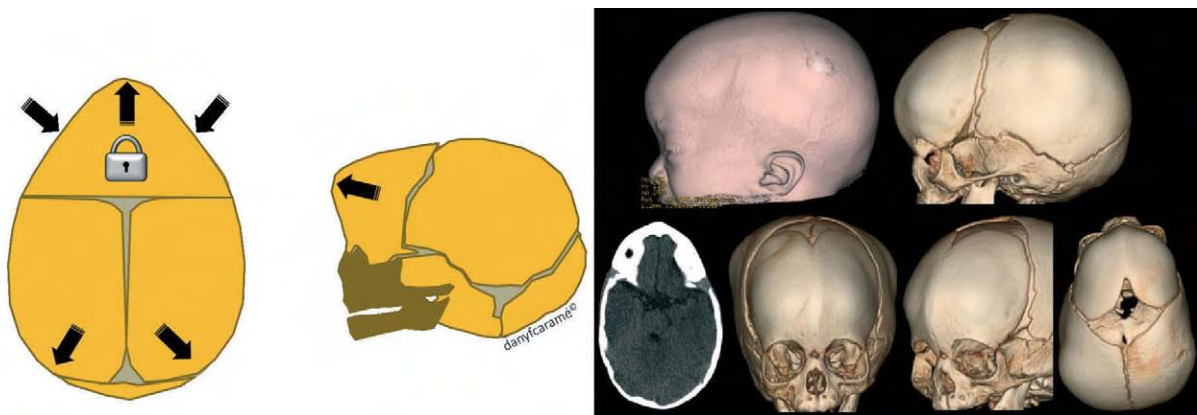


Figura 4 Esquema e imágenes de la trigonocefalia, consistente en el cierre temprano de la sutura metópica.

- Plagiocéfalia posterior: cierre temprano de la sutura lambdaoidea (fig. 5).
- Oxicefalia: cierre temprano de las suturas coronales y sagital (fig. 6).

- Turricefalia: cierre temprano de varias suturas.

La manifestación clínica más común es la deformidad craneal, en ocasiones acompañada de deformidades faciales.

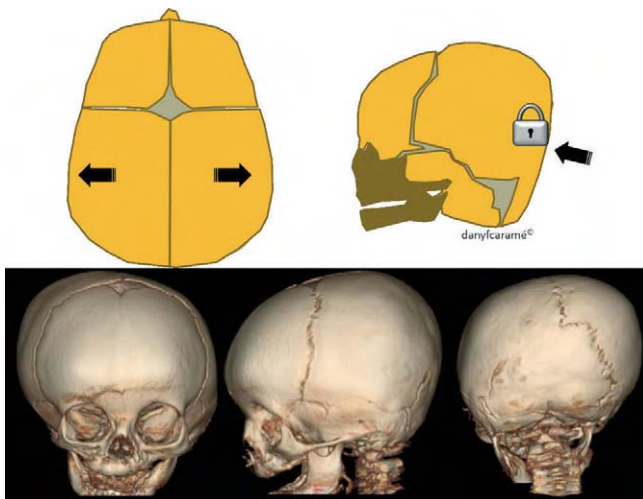


Figura 5 Esquema e imágenes de la plagiocefalia posterior, consistente en el cierre temprano de la sutura lambdaoidea.

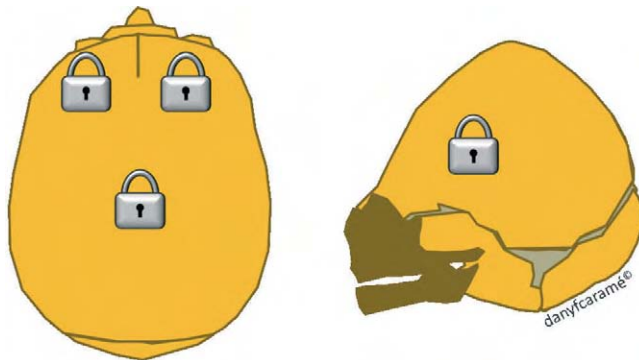


Figura 6 Esquema de la oxicefalia, consistente en el cierre temprano de las suturas coronales y sagital.

Las dos formas más graves de craneosinostosis son: a) la oxicefalia, caracterizada por el cierre temprano de las suturas coronales y sagital, b) y la Kleeblattschädel o *cloverleaf skull* (cráneo en hoja de trébol)⁴ donde el cierre de las suturas es múltiple (figs. 7 y 8).

El tratamiento de la craneosinostosis es quirúrgico, seguido de tratamiento ortopédico craneal.

En el diagnóstico diferencial debe plantearse la plagiocefalia deformativa craneal posicional sin sinostosis (fig. 9), la cual también debe tratarse dado que no es sólo una cuestión estética, sino que también en diversos estudios se han observado alteraciones del desarrollo neurológico en dichos pacientes no tratados. Si bien el tratamiento inicial es una educación posicional del bebé en la cuna, si esta no mejora en los primeros 3-4 meses, el tratamiento se realizará mediante ortopedia craneal⁵.

Objetivo del trabajo

Poner de relieve la utilidad de la tomografía computarizada multidetector (TCMD) en el estudio de la craneosinostosis.



Figura 7 Imágenes de Kleeblattschädel o *cloverleaf skull*, que muestran una fusión prematura de las suturas coronal, sagital y lambdaoidea. Imágenes cedidas por gentileza del Dr. Paritosh C. Khanna.



Figura 8 Paciente con Kleeblattschädel o *cloverleaf skull*. A. Imagen previa a la cirugía. B. Paciente poscirugía. Permiso de la imagen cedida por gentileza de los Dres. Dr. Henry K. Kawamoto, MD, DDS, y Dr. James P. Bradley, MD, de la UCLA Plastic and Reconstructive Surgery.

Material y métodos

Desde septiembre de 2007 a enero de 2011, se ha estudiado a 19 pacientes (14 niños y 5 niñas), con edades comprendidas entre los 2 y los 9 meses, con un equipo de TCMD VCT de General Electric Healthcare, Milwaukee (WI, Estados Unidos).

Se exploró a los pacientes con la misma técnica 120 kVp y 300 mA, con una velocidad de rotación de 0,4 s, una colimación de 64 × 5 mm (con reconstrucción retrospectiva de 0,625 mm), un *pitch* de 0,984:1. Tras seguir el criterio ALARA (tan bajo como sea razonablemente posible) y cumplir con las guías de recomendación, se ha obtenido un promedio de dosis de DLP entre 350,20 y 559,45 mGy según el paciente.

Con esta configuración, la adquisición se encuentra entre los 1,6 y los 2 s, prescindiendo de la sedación del paciente.

El técnico en la estación de trabajo Advantage Workstation 4.3 de General Electric Healthcare reconstruyó los exámenes y obtuvo imágenes de reconstrucción 3D, Volume



Figura 9 Pacientes tratados con DOC-Band®. Paciente A con plagiocefalia posicional. Paciente B con braquicefalia posicional.

Rendering (VR) y High Definition Maximum Intensity Pixel (HD MIP).

Resultados

De los 19 pacientes estudiados, los tipos de sinostosis diagnosticados fueron los siguientes: 9 escafocefalias, 4 plagio-

cefalias anteriores, 4 trigonocefalias y 2 plagiocefalias posteriores.

En ningún caso fue necesario la sedación del paciente, dada la rapidez del equipo y la buena preparación del niño y de los padres. La DLP de media ha estado entorno a los 469,34 mGy.

Discusión

La TCMD es una herramienta de gran utilidad para confirmar el diagnóstico, así como el grado de fusión, y al mismo tiempo puede excluir anomalías parenquimatosas asociadas. Gracias a la cobertura y la rapidez de los actuales equipos de TCMD, y en especial a las reconstrucciones 3D que se pueden realizar, se obtiene un diagnóstico entre el 90 y el 100% de los casos^{6,7}.

La resonancia magnética (RM) es superior a la TCMD en la evaluación del parénquima nervioso, pero no es óptima en la valoración de la fusión de las suturas. Por otra parte, en la RM sería necesaria la sedación del paciente, por cuestiones de tiempos de adquisición. Esto hace que la TCMD se convierta en el método de referencia a la hora de llegar al diagnóstico de sospecha de craneosinostosis⁸. Nuestra experiencia en el campo de las reconstrucciones 3D nos ha llevado a utilizar las de Volume Rendering, y para nosotros las más importantes son las HD MIP⁹, que son notablemente más sensibles a la hora de mostrar las suturas y/o fracturas.

Cabe mencionar que, en la actualidad, hay dos opciones de tratamiento, dependiendo de la edad del paciente. En lactantes mayores de 8 meses, es preferible la cirugía abierta, practicando la suturotoma de la sutura cerrada más plastia craneal a demanda, seguida de ortopedia craneal posquirúrgica. En lactantes entre los 3 y los 8 meses y con un peso mínimo de 5 kg, es preferible el abordaje endoscópico seguido del tratamiento con ortesis craneal dinámica. Cuanto más joven es el paciente, mejores son los resultados (figs. 10-13).

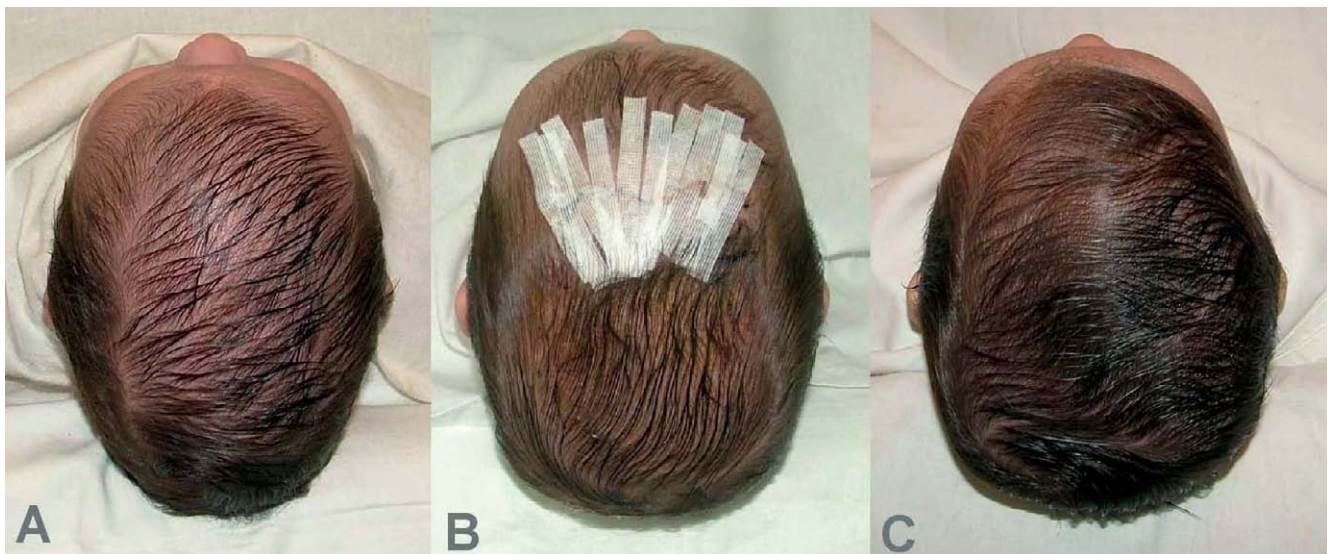


Figura 10 Paciente con escafocefalia. A. Dos meses de edad, imagen preoperatoria. B. Cirugía endoscópica a los 3 meses. C. Imagen a los 7 meses poscirugía y con tratamiento de DOC-Band® durante 3 meses.



Figura 11 Paciente con escafocefalia. A. Cinco meses de edad, imagen preoperatoria. B. Imagen a los 9 meses poscirugía y con tratamiento de DOC-Band® durante 2 meses.



Figura 12 Paciente con plagiocefalia anterior derecha. A. Cinco meses de edad, imagen preoperatoria. B. Imagen a los 3 meses poscirugía endoscópica y tratamiento con DOC-Band®.



Figura 13 Diferentes tipos de ortesis craneal dinámica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no presentan ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kimonis V, Gold JA, Hoffman TL, Panchal J, Boyadjiev SA. Genetics of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol.* 2007;14:150-61.
2. McIntyre FL. Craniosynostosis. *Am Fam Physician.* 1997;55:1173-8.
3. Aviv RI, Rodger E, Hall CM. Craniosynostosis. *Clin Radiol.* 2002;57:94.
4. Khanna PC, Thapa MM, Iyer RS, Prasad SS. Pictorial essay: The many faces of craniosynostosis. *Indian J Radiol Imaging.* 2011;21:49-56.
5. Littlefield TR, Beals SP, Manwaring KH, Pomatto JK, Joganic EF, Golden LA, et al. Treatment of craniofacial asymmetry with dynamic orthotic cranioplasty. *J Craniofac Surg.* 1998;9:11-7.
6. Vannier MW, Hildebolt CF, Marsh JL, Pilgram TK, McAlister WH, Shackelford GD, et al. Craniosynostosis: diagnostic value of three-dimensional CT reconstruction. *Radiology.* 1989;173:669-73.
7. Kotrikova B, Krempien R, Freier K, Muhling J. Diagnostic imaging in the management of craniosynostoses. *Eur Radiol.* 2007;17:1968.
8. Tartaro A, Larici AR, Antonucci D, Merlino B, Colosimo C, Bonomo L. Optimization and diagnostic accuracy of computerized tomography with tridimensional spiral technique in the study of craniostenosis. *Radiol Med.* 1998;96:10-7.
9. Medina LS. Three-dimensional CT maximum intensity projections of the calvaria: a new approach for diagnosis of craniosynostosis and fractures. *AJNR.* 2000;21:1951-4.