

Cráneo bífido oculto con severa hipoplasia de huesos parietales asociado a agenesia de cuerpo calloso y convulsiones



Víctor G. Ferreira Moreno victorf.mtz@infomed.sld.cu

Miguel M. Álvarez del Río. María C. Martí Coruña.

Carlos A. Alonso Gálvez. Maurice Rangel Souza.



Universidad de Ciencias Médicas
Matanzas

Resumen

Introducción. El término cráneo bífido literalmente significa "cráneo hendido" y se utiliza para designar un cierre defectuoso del cráneo por analogía con el de su contraparte espinal (espina bífida), mientras que el cráneo bifidum occultum consiste en una entidad rara en la que hay un retraso en la osificación de los huesos parietales que resulta en un defecto confluyente de línea media de la bóveda craneal, con un cuero cabelludo, pericráneo y dura intactos.

Objetivo. Presentar los hallazgos clínicos y de imagen de un caso de cráneo bífido oculto con gran hipoplasia de huesos parietales, agenesia de cuerpo calloso y convulsiones.

Método. Se estudia un varón de 34 días, nacido por cesárea a las 37 semanas por sufrimiento fetal. Se realizan radiografías de cráneo, ecografía, tomografía y resonancia.

Resultados. El cráneo era suave, dando la impresión de un calvarium casi ausente, circunvoluciones y surcos se palpaban fácilmente a través del cuero cabelludo. Se demostró un gran defecto óseo de la línea media por falta de osificación de los huesos parietales así como otros dos de la línea media frontal y agenesia del cuerpo calloso. Sus parámetros de crecimiento son normales. Las convulsiones se han controlado pero existe retraso leve del desarrollo; tiene una condición estable ahora y está siendo manejado en su casa.

Conclusiones. En este informe se ha descrito el caso de un niño con hipoplasia ósea parietal grave. Este es el defecto más grande en un paciente vivo encontrado por los autores en la revisión bibliográfica.

Palabras claves: Cráneo bífido oculto. Hipoplasia de huesos parietales. Agenesia del cuerpo calloso. Radiología pediátrica.

El cráneo bífido es una lesión inusual. En este reporte se presenta un caso de cráneo bífido asociado a convulsiones y agenesia del cuerpo calloso, diagnosticado en un recién nacido que tenía un gran defecto óseo bilateral por la no osificación adecuada de los huesos parietales.

Niño de 34 días, nacido a las 37 semanas por cesárea, por sufrimiento fetal, fue admitido en nuestro hospital con convulsiones y un gran defecto óseo craneal, palpable, en línea media sin herniación de contenido cerebral.

La madre, sana, presentó un embarazo sin complicaciones y sin exposición a drogas o a alcohol.

Al E/F el cráneo era suave con fontanelas muy grandes, dando la impresión de ausencia total del cráneo. Los giros y surcos de la corteza eran fácilmente palpados.

Se presentan la TC y MRI cerebrales que muestran la severa hipoplasia de ambos huesos parietales y la agenesia del cuerpo calloso. El defecto craneal persistía al año de seguimiento sin cambios significativos. El niño tiene actualmente una condición estable.

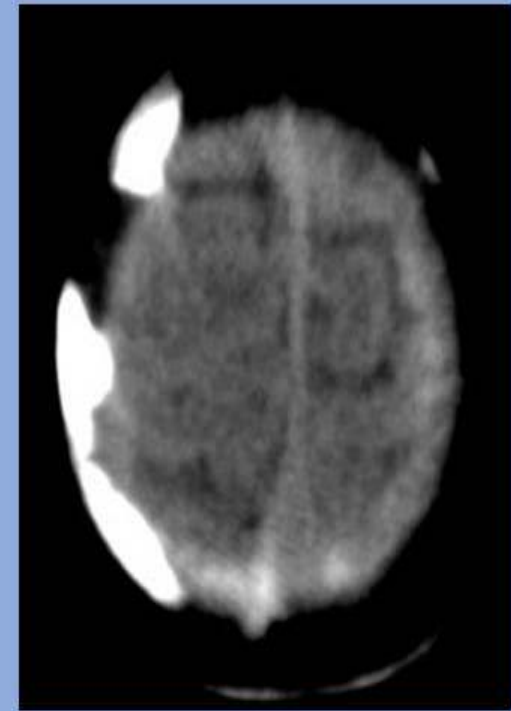
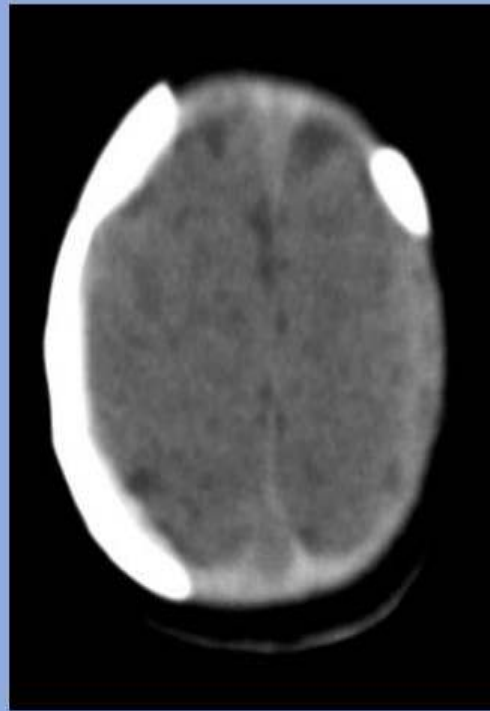
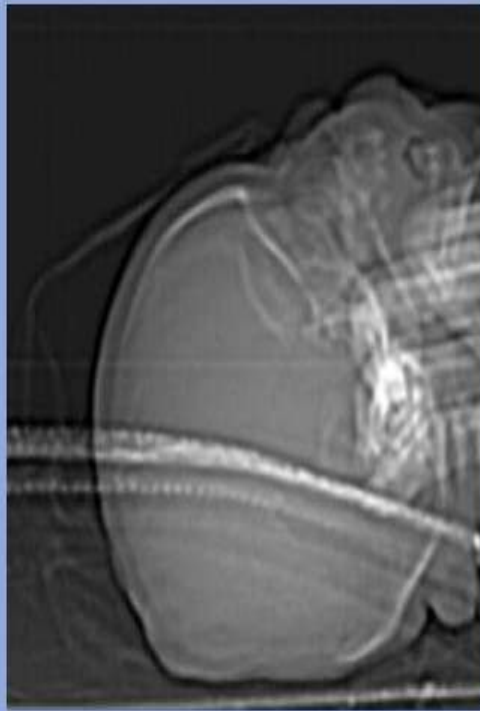


Figure 1: a- TC scout. Gran defecto óseo que interesa el vertex craneal. b & c-Vistas axiales. 13 meses después mostraba mínimo crecimiento óseo.

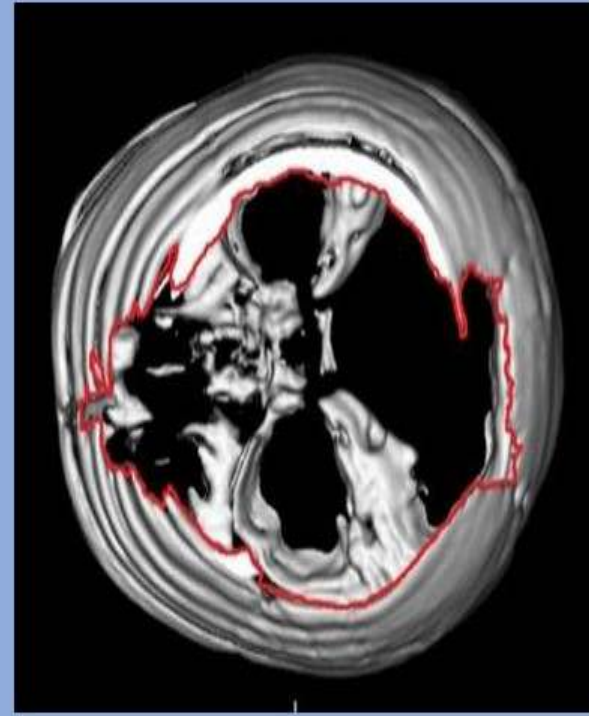
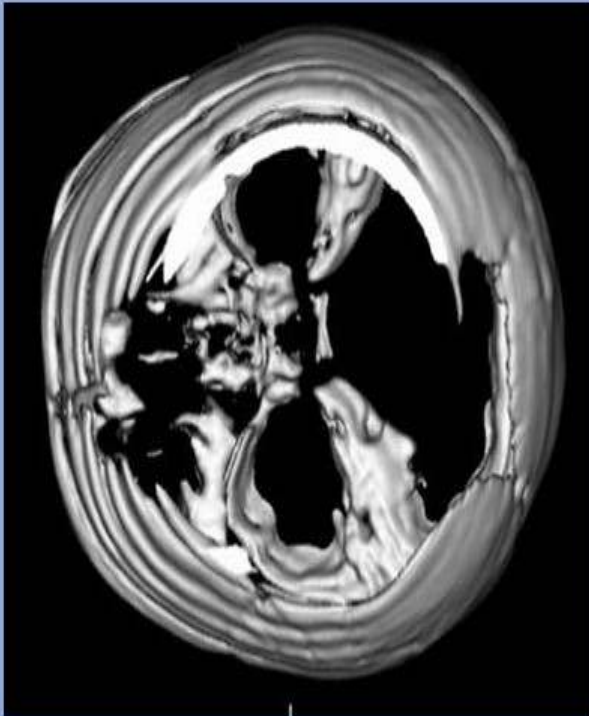


Figure 2: 3D TC. a & b- vertex view. b- El defecto ha sido remarcado en rojo.

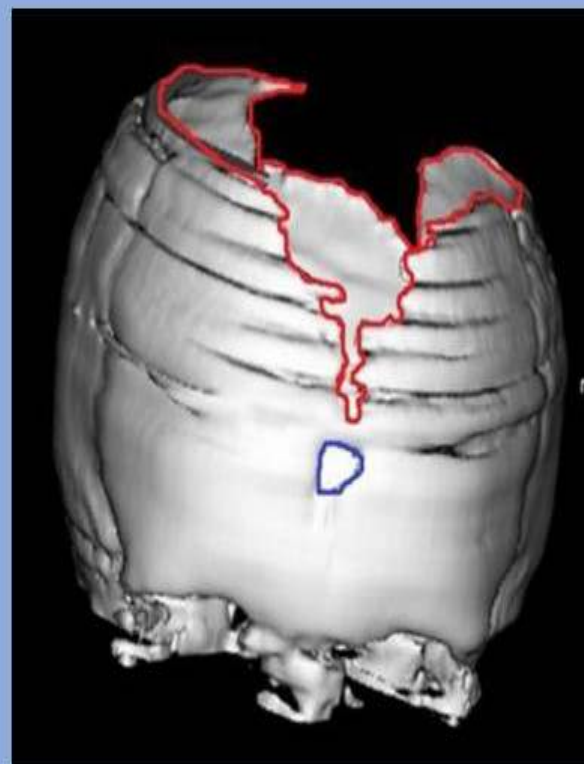
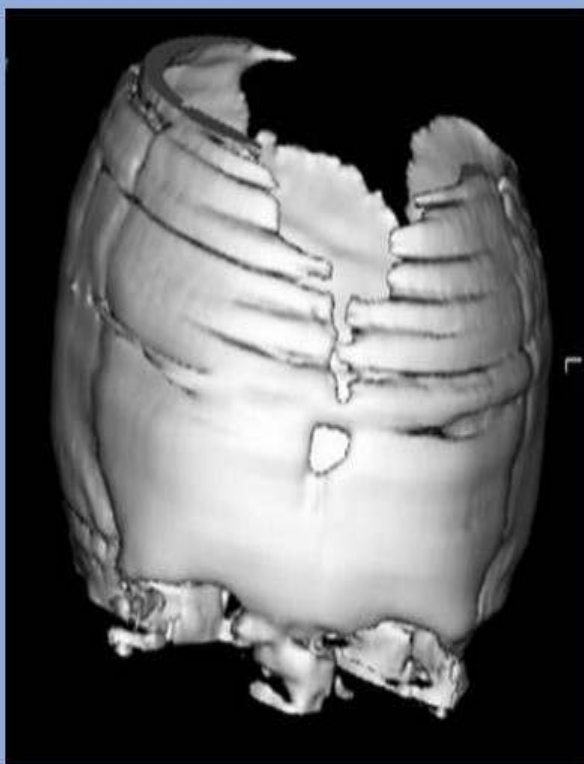


Figure 3: 3D TC. a- and b-vista anteroposterior. b- El defecto mayor ha sido marcado en rojo y el segundo en azul.

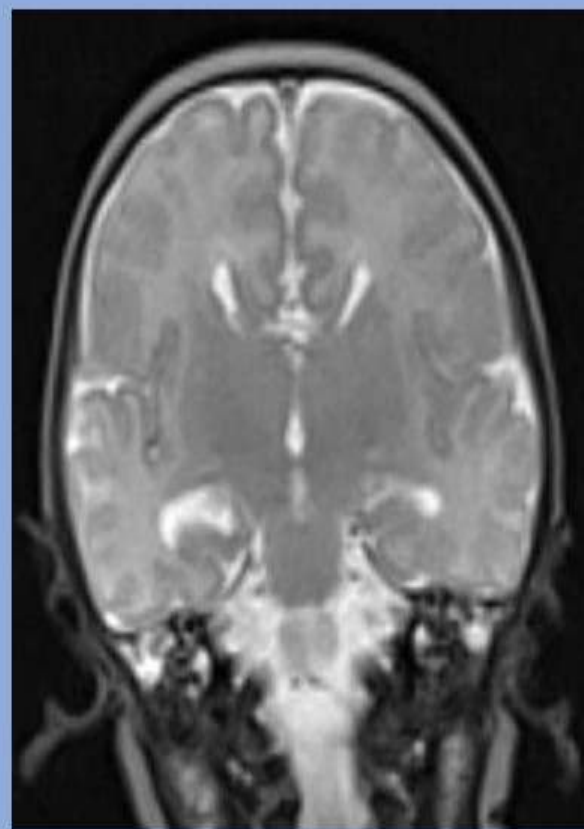
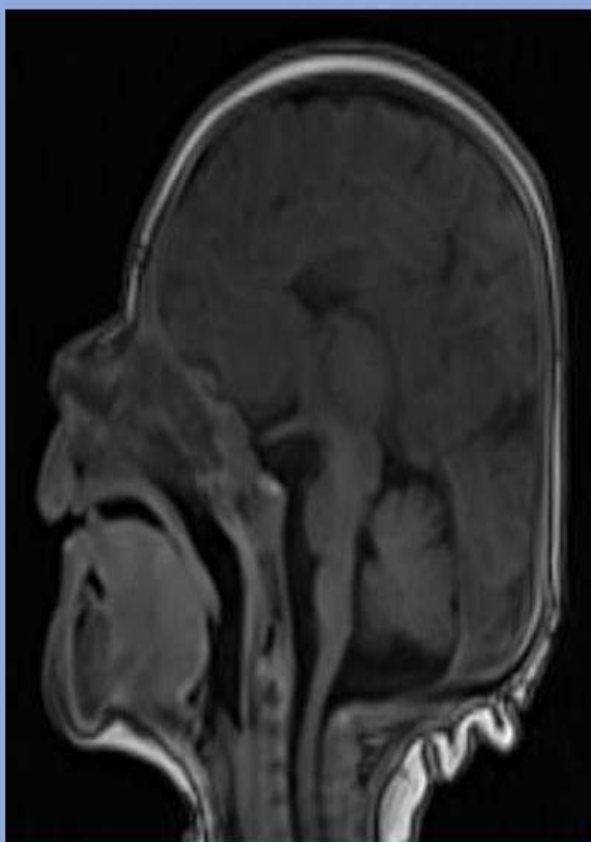


Figure 4: MRI. a- sagittal T1 mostrando agenesia del corpus callosum. b-coronal T2 mostrando la forma semilunar de los cuernos frontales y la eversión del giro del cíngulo como resultado de la ausencia de las fibras callosas.

El cráneo bífido oculto es habitualmente el tipo más benigno de defecto del tubo neural, no hay herniación de contenido craneal, los defectos óseos a menudo cierran con el tiempo, hay una fontanela amplia persistente y generalmente es asintomático; pero no en este caso, donde está asociado a convulsiones y ligero retardo del neurodesarrollo.

Es importante remarcar el hecho de que mientras persista el defecto de osificación, el cerebro está desprotegido y muy expuesto a traumas.

En este reporte se describió el caso de un niño con hipoplasia severa de huesos parietales. Este es el mayor defecto en un paciente vivo encontrado por los autores en la revisión bibliográfica. Otro pequeño defecto frontal, agenesia del cuerpo calloso, ausencia de formación sutural de porciones contiguas de huesos parietal izquierdo y occipital, convulsiones y ligero retardo del neurodesarrollo estuvieron asociados. En un período de un año hubo mínima osificación ósea.

TC y MRI proveen un detalle exquisito de los defectos craneales y las lesiones asociadas.

Referencias

1. Ten Donkelaar HJ, VermeijKeers C. The neural crest and craniofacial malformations. In: ten Donkelaar H J, Lammens M, Hori A (eds). Clinical neuroembryology. Development and developmental disorders of the human central nervous system. Berlin: Springer Berlin Heidelberg, 2014; p.219-269.
2. MartínezLage JF, Pérez Espejo MA. Cranial and spinal dysraphisms. In: Lumenta CB, Di Rocco C, Haase J, Mooij JJA (eds). Neurosurgery. Berlin:Springer, 2010; p. 485-99.
3. Martinez Lage JF, Poza M, Sola J, Soler C, Montalvo C, Domingo R. The child with a cephalocele: etiology, neuroimaging and outcome. Child's NervSyst, 1996; 12:540-550.
4. Sanchez Lara PA, Graham JM. Congenital anomalies of the skull. In: Swaiman K, Ashwal S, Ferriero DM (eds) Swaiman's Pediatric Neurology: Principles and Practice. 5th ed. Elsevier Inc, 2012; p. 247-62.
5. Okumoto T, Iijima Y, Yoshimura Y. Treatment of cranium bifidum occipital of the frontonasal region with a pericranial flap. Plast Reconstr Surg, 2012; 65:64-66.
6. Ten Donkelaar HJ, Mullaart RA, Hori A, Shiota K. Neurulation and neural tube defects. In: ten Donkelaar HJ, Lammens M, Hori A (eds). Clinical neuroembryology. Development and developmental disorders of the human central nervous system. Berlin: Springer Berlin Heidelberg, 2014; p. 165-217.
7. Chin-An Y, Shinn-Fong Peng S, Wu-Shiun H, Po-Nien T, Chien-Yi C, Hung-Chieh C. Large parietal midline defect with unusual ridge-like structure at the rim and persistent falcine sinus. Child's NervSyst, 2013; 29:1069-1072.
8. Sangam Kanekar, Heather Kaneda, Shively A. Malformations of dorsal induction. Semin Ultrasound CT MRI, 2011; 32:189-199.
9. Martinelli P, Russo R, Agangi A, Paladini D. Prenatal ultrasound diagnosis of frontonasal dysplasia. Prenat Diagn, 2002; 22:375-379.
10. Ferreira Moreno VG, Sosa Fundora I, Domínguez Boffill S, Vidal Tallet LA, Orea Cordero I, Alonso Gálvez CA. Pai syndrome without cleft lip. A variation in the expression of the syndrome: A case report. JMR. 2016; 2(4):91-93.
11. Sharma AK, Kothari SK, Agarwal LD, Sharma A. Agenesis of the skull bones. Pediatr Surg Int, 2001; 17:452-54.