

CASOS CLINICOS

"CRANEO EN HOJA DE TREBOL" PRESENTACION DE UN CASO CLINICO

Dr. Ruperto Méndez-Fernández*
Dra. Oralia Medina-Rocha**

RESUMEN:

Se presenta el caso de un niño que nació con la craneosinostosis conocida como "cráneo en hoja de trébol"; asociado a proptosis bilateral, ojo izquierdo con ulceración corneal, frente amplia, aplanamiento del puente nasal paladar alto, implantación baja de pabellones auriculares, primero y segundo dedos de ambas manos anchos con implantación baja y pies con desviación de los dedos en varo. Se describe su evolución clínica las repercusiones oftalmológicas y se hace revisión bibliográfica sobre el padecimiento.

INTRODUCCION

La anomalía de "cráneo en hoja de trébol" fue descrito en 1960 por Holtermuller y Wiedermann¹ usando el término "Kleeblattschadel" para describir una rara entidad de displasia ósea caracterizada por cráneo trilobular con una prominencia superior frontoparietal y 2 laterales inferiores; con exoftalmos, hidrocefalia y otras anomalías craneofaciales. En 1965 Comings² asoció las anomalías creaneanas con otras malformaciones óseas y denominó a la alteración como Síndrome de Cloverleaf Skull. Hasta 1975 en la literatura mun-

dial habían sido reportados 30 casos. A continuación se presenta el caso de un recién nacido visto en el Servicio de Oftalmología del Centro Hospitalario "20 de Noviembre" del I.S.S.S.T.E.

DESCRIPCION DEL CASO:

Paciente masculino, producto de la primera gestación, madre de 23 años de edad y padre de 27. Sin antecedentes

* Jefe del Servicio de Oftalmología del C.H. "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E.

** Residente del 3er. año de Oftalmología del C.H. "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E.

familiares de deformaciones óseas. Durante la segunda mitad del embarazo la madre cursó con infección de vías urinarias prescribiéndosele antibióticos no especificados. La edad gestacional fue de 38.1 semanas con ruptura espontánea de membranas amnióticas de 40 hrs. de evolución. Parto eutócico inducido con ocitócicos y resuelto en medio hospitalario (C. H. "20 de Noviembre", ISSSTE). Peso al nacer de 2,910 gr. talla de 49 cm., APGAR 5-8 con asfixia perinatal.

La exploración física mostró (Foto 1 y 2) cráneo trilobular con prominencia superior frontoparietal y 2 laterales inferiores, con aplanamiento occipital y frente amplia. Exoftalmos bilateral más importante en el O.I. (exorbitado), reducible momentáneamente, ulceración cor-

neal O.I. central superficial con conjuntiva quemótica e hiperémica. Pupilas anisocóricas por miosis izquierda, arreflécticas, cristalino normal y fondo de ojo sin alteraciones. Aplanamiento del puente nasal, paladar alto, implantación baja de pabellones auriculares. Primero y segundo dedos de ambas manos anchos con implantación baja y pies con desviación de los dedos en varo. Desde el nacimiento presentó dificultad respiratoria al succionar por lo que fue necesario alimentación forzada. A los 4 días de nacido presenta ictericia de tegumentos con hiperbilirrubinemia y es sometido a fototerapia. Es valorado por el servicio de oftalmología proponiendo tarsorrafia la cual no se lleva a cabo por las malas condiciones del paciente, manejándose sólo con oclusión palpebral.



FOTO-1



FOTO-2

Al 19o. día de vida presenta absceso de cuero cabelludo en región occipital el cual es drenado, obteniéndose abundante material purulento. Su estado general se deterioró complicándose con neumonía basal bilateral y al 38o. día presenta paro cardio-respiratorio irreversible. No se aceptó la necropsia.

Los exámenes de laboratorio reportaron: B.H., Q.S., E.G.O., electrolitos y proteínas totales normales. Bilirrubinas totales de 13.7 mg. que posteriormente se normalizaron. El cultivo del absceso

de cuero cabelludo reportó estafilococo dorado. El examen citogenético se reportó como escaso crecimiento celular. El ECG fue normal y el EEG, registro difuso correspondiente a alteración subcortical.

En las radiografías se observó cráneo tribulbar, órbitas hipoplásicas y cierre de suturas coronal y lambdaidea, ambos pies con desviación en varo.

La TAC (Foto 3) mostró aumento considerable de las fosas temporales, au-

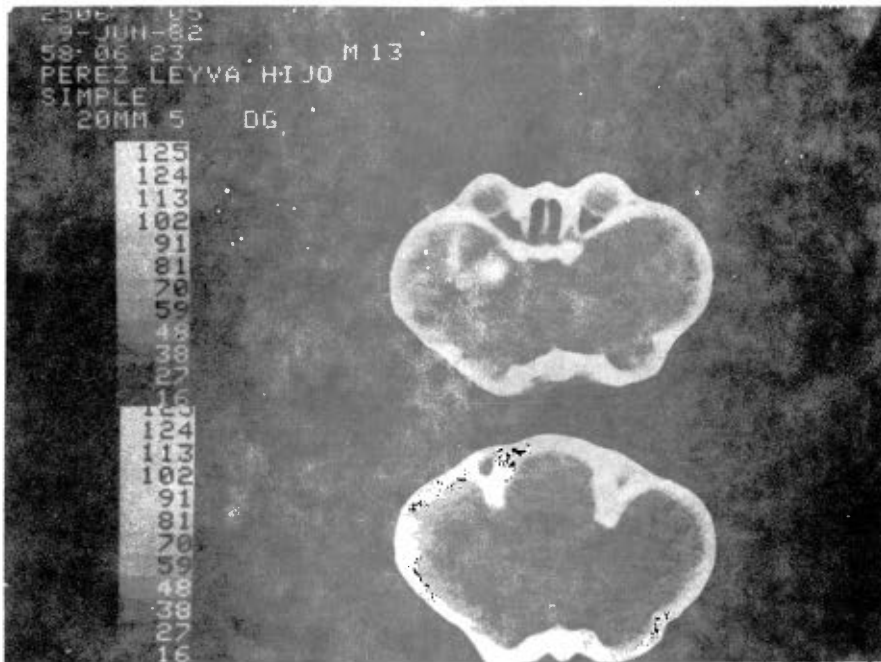


FOTO-3

mento del diámetro biparietal, hidrocefalia por cierre prematuro de las suturas coronal y lambdaoidea, espiculaciones de la tabla interna parietal bilateral y dilatación ventricular supratentorial. No se observó IV ventrículo.

La estrechez orbitaria es notable bilateralmente y la causa evidente de la protrusión de O.I.

DISCUSION

La causa de este síndrome es desconocida, es un tipo específico de disostosis craneofacial que ocurre como resultado del cierre prematuro de las suturas coronal y lambdaoidea y está asociado con hidrocefalia.

Holtermuller y Wiedermann² y Liebaltd³ pensaron que el defecto básico era un desarrollo anormal de la capa interna del periostio que altera la osificación normal y la organización de las suturas de los huesos del cráneo. Liebaltd³ y Angle y asoc.⁴ establecieron que un centro de osificación aberrante se forma en el hueso parietal y la porción interparietal del hueso occipital llevando al cierre prematuro de las suturas coronal y lambdaoidea.

El mecanismo de la hidrocefalia puede ser explicado por un bloqueo en la salida del IV ventrículo por una obstrucción del forámen de Magendie y Luschka. Se cree que son compresiones debido a una distorsión del tallo cerebral y ce-

rebelo por la deformidad del cráneo óseo. La combinación de hidrocefalia y cierre prematuro de algunas suturas lleva a protrusión del cerebro a través de las suturas que no han sido cerradas aún.

Watters y cols.⁵ reportaron el caso de un niño con Síndrome de "cráneo en hoja de trébol" al que enuclearon O.D. por perforación corneal encontrando las siguientes alteraciones: desprendimiento de coroides y retina y ausencia de colobomas. Histológicamente acantosis del epitelio corneal, sinequias periféricas del ángulo, iris con células inflamatorias, el nervio óptico y la esclera sin alteraciones.

Otros autores⁴ reportaron hipertelorismo, fisuras palpebrales antimongólicas y colobomas del iris.

La afección oftalmológica más común consiste en severo exoftalmos y en ocasiones opacificación y ulceración corneal.

El tratamiento que se le puede ofrecer a estos pacientes es: 1.—Medicación protectora o tarsorrafia para prevenir las complicaciones oculares del exoftalmos. 2.—Prevenir o tratar la hipertensión endocraneana para evitar el daño neurológico o disminuir su progreso. 3.—Desde el punto de vista estético como en todos los casos de craneosinostosis el tratamiento consiste en buscar la mejoría del aspecto físico de los pacientes. La morcelación de las suturas afectadas va a permitir un desarrollo menos anormal del cráneo.

Por lo general estos niños mueren en los primeros meses de vida, siendo las causas principales infección y/o inanición⁷. La sobrevivida más larga reportada son 14 años.

SUMMARY

A case of a child born with special type of craneosinostosis known as "cloverleaf head" is presented. This was associated with bilateral proptosis, left corneal ulceration, high forehead, flattening of the nasal bridge, high palate, low implantation of the ears, wide first and second fingers of each hand with low implantation and feet with varus deviation of the toes. The clinical evolutions is described as well as its ophthalmic repercussions after research in the world literature.

REFERENCIAS

- 1.—Holteemuller, K.; Wiedeman, H. R.: **Kleeblattschadel Syndrome. Med. Monatsschr. 14: 439, 1960.**
- 2.—Comings, D. E.: **Kleeblattschadel Syndrome: A grotesque form of hydrocephalus J. Pediat. 67: 126, 1965.**
- 3.—Liebaldt, G.: **Das "Kleeblattschadel"-Syndrome. Ergeb. Allg. Pathol. Anat. Pathol, 45: 23, 1964.**
- 4.—Angle, C. R.; Mc Intire, M. S.; Moore, R. C.: **Cloverleaf skull Kleeblattschadel-deformity syndrome. Am. J. Dis. Child. 114- 148, 1967.**
- 5.—Watters, E. C.; Hiles, D. A.; Johnson, B. L.: **Cloverleaf skull syndrome. Am. J. Ophthal. 76: 716, 1973.**
- 6.—Feingold, M.; O'Connor, J. F.; Berkman, M.; Darling, D. B.: **Kleeblattschadel syndrome. Am. J. Dis. Child. 118: 589, 1969.**
- 7.—Wollin, D. G.; Binnigton, V. L.; Partington, M. W.: **Cloverleaf skull. J. Assoc. Can. Radiol. 19: 148, 1968.**