

Agujeros parietales gigantes.

A propósito de un caso

Dres. Beatriz Dita Moyano Recine ¹, Miguel Estevan ², Anabel Selene Lizardi Amil ³, Agustín Dabezies ⁴

Resumen

Los agujeros parietales ensanchados, también llamados *foramina parietalia permagna* o agujeros parietales gigantes, son un defecto congénito, identificados en el examen físico y confirmados imagenológicamente. Se presenta el caso de un lactante de 2 meses de edad, sin antecedentes personales a destacar, que desde el nacimiento presenta una tumefacción en el cuero cabelludo, a nivel de la fontanela lambdoidea. Se solicitan estudios imagenológicos para completar la valoración del paciente. La patología presentada motiva una serie de diagnósticos diferenciales, que deben ser recordados, los cuales pueden ser descartados fácilmente mediante la tomografía computada con reconstrucción 3D.

Palabras clave: HUESO PARIETAL-anomalías
CRÁNEO-anomalías

Summary

Enlarged parietal foramen, also called *foramina parietalia permagna* or giant parietal foramen, is a congenital defect identified in the physical examination and confirmed with radiological studies. The case of a two month old infant with no relevant past medical history is presented. He had a small scalp tumour, which was evident at the lamboid fontanel since birth. Imaging studies were requested to complete the evaluation of this patient. The above mentioned disease accounts for several differential diagnosis which can be early ruled out through 3D CT scan.

Key words: PARIETAL BONE-abnormalities
SKULL-abnormalities

Introducción

Los agujeros parietales ensanchados, también llamados *foramina parietalia permagna* o agujeros parietales gigantes, corresponden a una variante de la osificación normal ^(1,3). Los huesos parietales habitualmente presentan pequeños defectos característicos llamados agujeros parietales. Éstos, en número de dos, se encuentran situados cerca de la intersección de la sutura sagital con la lambdoidea. Miden en situación normal 1 mm o menos de diámetro y permiten a las ramas venosas occipitales externas llegar al seno longitudinal superior y a venas emisarias de Santorini llegar del seno longitudinal a venas occipitales ^(4,7). Ocasionalmente, estos defectos pueden ser mayores, entre 5 mm a varios centímetros como resultado de una falla en la osificación del hueso membranoso alrededor de la muesca parietal, que se borra normalmente en el quinto mes ⁽²⁾. Es considerada una variante del cráneo bífido, siendo más común en asiáticos y europeos ⁽³⁾.

En situación normal, el blastema parietal se osifica desde su centro hacia la periferia, el crecimiento se enlentece a medida que se aproxima a la sutura sagital, esto deja una parte del cráneo sin osificar hasta el séptimo mes de vida intrauterina. A veces, los precursores del blastema se demoran en aparecer y la osificación es más lenta de lo normal y esto permite que venas emisarias de Santorini se desarrollen y pasen a través de los bordes de la fontanela sagital, antes de que el borde óseo se cierre ⁽⁴⁾.

El crecimiento de hueso dentro de la sutura sagital puede retrasarse hasta unos meses después del nacimiento, por demora en el desarrollo del mesénquima parietal.

Si hay largos periodos de enlentecimiento en el desarrollo del blastema parietal, esto puede interferir con la normal osificación de la porción posterior del hueso pa-

1. Médico Radiólogo.

2. Prof. Agdo. Radiología Pediátrica.

3. Médica Post Grado Imagenología.

4. Pediatra Hemato-oncólogo.

Fecha recibido: 29 de noviembre de 2007

Fecha aprobado: 10 de diciembre de 2008

rietal y dar lugar a los agujeros parietales gigantes. Una sutura menor, perpendicular a la sutura longitudinal, conecta los dos agujeros ⁽²⁾.

Durante el desarrollo del niño, los agujeros parietales grandes se vuelven más pequeños, mediante un puente de osificación entre los dos agujeros, produciéndose el cierre del defecto óseo, al consolidarse su osificación al segundo o tercer año de vida, debiendo ser considerados una variante normal ⁽³⁾.

Existe una gran variación en la forma de los mismos, pudiendo ser ovales, redondos, rectangulares, con forma irregular y depresiones. Se encuentran cubiertos por tejido membranoso y cuero cabelludo ⁽⁴⁾.

Los defectos son a menudo palpables. En niños jóvenes, la afección puede presentarse como una fontanela posterior persistente, agrandada, causada por un solo defecto parietal, central y grande del hueso (*cranium bifidum*) ⁽²⁾.

Habitualmente los agujeros parietales grandes son generalmente asintomáticos, pero una pequeña proporción de paciente presenta vómitos, dolor local intenso y cefaleas especialmente al ejercer una presión suave a la corteza cerebral desprotegida ^(2,4).

Los únicos dos conocidos actualmente asociado a agujeros parietales agrandado/*cranium bifidum* son *MSX2* (foramina parietal 1) y *ALX4* (foramina parietal 2). Son más frecuentes en varones que en mujeres ^(2,5).

Las mutaciones se identifican en 90% afectados. El éxito de la detección de la mutación es más bajo cuando se asocia a anomalías clínicas adicionales (a excepción de exostosis múltiples) ⁽²⁾.

Se transmite con una herencia autosómica dominante ^(2,6). La mayoría de los individuos diagnosticados tienen un padre afectado. La proporción de casos causados por las mutaciones de novo parece ser pequeña.

La incidencia de esta variante de la normalidad es desconocida. Su hallazgo debe llevar a investigar la existencia de otras anomalías en el paciente y de otros casos en la familia ⁽³⁾.

Aunque la mayor parte de las veces se trata de un trastorno benigno, en ocasiones constituye un signo más de una asociación sindrómica. Así, se ha observado junto a distintos tipos de craneosinostosis, microcefalia, defectos oculares o del oído, sindactilia y polidactilia. También se ha relacionado con la hipoplasia distal de clavícula y la ausencia de acromion. En el año 1966 se describió una familia en la que esta anomalía se asociaba a retraso mental, exostosis múltiples y disostosis craneofacial ⁽³⁾. Los agujeros parietales en esta enfermedad son muy grandes y se deben a una delección del brazo corto del cromosoma 11 ⁽³⁾.

El examen fetal cuidadoso mediante ultrasonido, realizado a las 18-20 semanas de gestación, puede de-

tectar generalmente los defectos, por lo menos en un 50% ⁽²⁾.

En la radiografía de cráneo, habitualmente se observan radiotransparencias pares en los huesos parietales, situados cerca de la intersección de las suturas lambdoidea y sagital. En el enfoque de cráneo en pósterior anterior semejan un par de anteojos redondeados u ovales y que pueden no ser visualizados con tanta definición en el enfoque de perfil, debido a que ambos se superponen ⁽²⁾.

Ante este hallazgo en una radiografía de cráneo, se debe establecer el diagnóstico diferencial con otras causas de defectos de osificación por ejemplo meningoencefalocele, quiste aracnoideo, tejido ectópico glial, craneolacunia, injurias e infecciones, además de granuloma eosinófilo, enfermedad de Hans Schüller Crithian y metástasis ⁽²⁾.

La tomografía computada con ventana ósea y con reconstrucciones en 3D, permite apreciar la relación del defecto con las suturas y diferenciarlo del *cranium bifidum* en el cual el defecto es único, central y se extiende desde la sutura coronal a la lambdoidea ⁽²⁾.

El tratamiento en general es conservador, aunque en algunos casos se realiza cirugía de cierre del defecto parietal con injerto óseo autólogo, para proteger al cerebro de potenciales injurias de origen traumático ⁽¹⁾.

Caso clínico

L. S. Número de Registro 3 040 042. Fecha de Nacimiento: 12.03.05. Lactante de 2 meses de edad, sin antecedentes personales a destacar, que desde el nacimiento presenta una tumefacción en el cuero cabelludo, a nivel de la fontanela lambdoidea. La misma es de consistencia renitente, debajo de ella, sobre el plano sagital del cráneo, se palpa una hendidura. Ésta presenta límites bien definidos, mide aproximadamente 60 mm en el eje transversal y 22 mm en el eje ánteroposterior. Posee forma elíptica, los bordes tienen consistencia ósea; es indolora y no late.

Se solicitan estudios imagenológicos para completar la valoración de la lesión.

Ultrasonografía de encéfalo

Se confirma la existencia de tumefacción de partes blandas, las cuales corresponden a cuero cabelludo. Debajo de la lesión, a nivel de la sutura sagital, existe una amplia solución de continuidad del cráneo. A través de la misma, se observa manto cortical de aspecto habitual. No hay desplazamiento de las estructuras de la línea media. Ventrículos laterales sin dilatación ni imágenes patológicas en el contenido. El examen no demuestra la existencia de otros elementos a destacar.

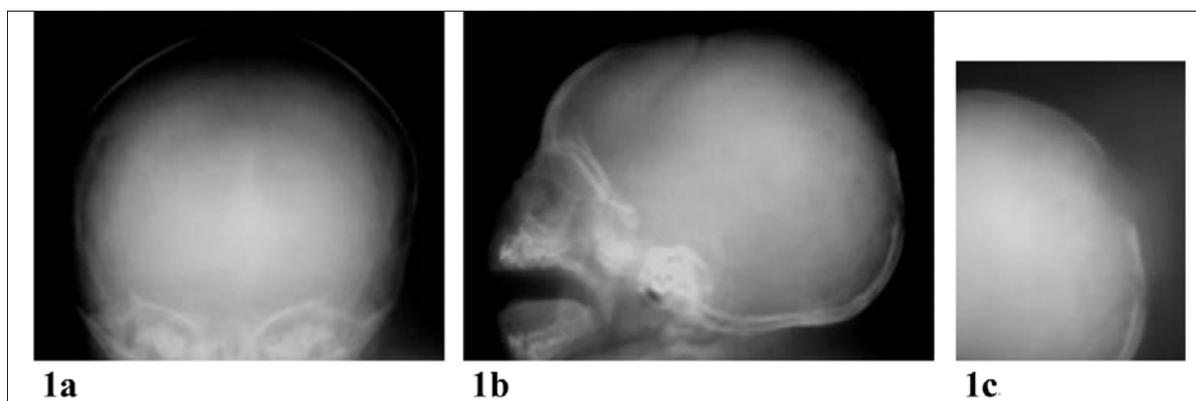


Figura 1. a) Radiografía de frente de cráneo. No se observa lesión. b) Radiografía perfil de cráneo. Imagen radiolúcida a nivel parietal posterior. c) Radiografía de perfil de cráneo, enfoque selectivo. Se visualiza tumefacción de partes blandas.

Radiografía de cráneo

Se realiza estudio radiográfico de frente y perfil. El enfoque frontal demuestra la existencia de un cráneo de desarrollo armónico, simétrico, no permitiendo visualizar la alteración ósea (figura 1a) El enfoque de perfil muestra la existencia a nivel parietal posterior, de un defecto óseo, único, de bordes irregulares, sin esclerosis de los mismos (figura 1b). El enfoque selectivo de perfil de la lesión, con técnicas para objetivar las partes blandas perilesionales, muestra tumefacción del tejido que cubre la misma; no se observan calcificaciones a ese nivel (fig. 1c)

Tomografía computada con reconstrucción en tres dimensiones

Se realizaron cortes axiales, sin contraste, con reconstrucción sagital con ventana ósea y reconstrucciones en tres dimensiones (3D). Se visualiza defecto de osificación a nivel de ambos huesos parietales, en el sector posterior, a 16 mm de la sutura lambdaoidea y a 37 mm de la sutura bregmática. La tabla interna, la externa y el diploe no presentan alteraciones. Los surcos, cisuras y cisternas son de tamaño conservado. El sistema ventricular presenta dimensiones habituales, sin desplazamiento de la línea media. No hay evidencia de lesiones focales parenquimatosas. No hay encefalocele.

Radiografía de huesos largos

No se observan de alteraciones morfo estructurales.

Comentarios

El motivo de la presentación radica en lo inusual de la patología y en nuestro caso en particular en lo excepcional de la existencia de un único defecto óseo, no encon-

trando ningún caso similar relatado en la literatura revisada.

El caso presentado no corresponde a la presentación habitual de los agujeros parietales ensanchados por corresponder a una única estructura interparietal. La falla del establecimiento de un puente de osificación entre los dos agujeros, perpetuó la existencia de dos agujeros. La variante que presentamos tampoco puede ser definida como cráneo bífido, pues es este caso la falla ósea es amplia, extendiéndose desde la sutura coronal hasta la lambdaoidea.

La ultrasonografía debe ser el primer examen imagenológico a solicitar, mediante ella se excluyó que la tumefacción correspondiese a una colección (cefalo hematoma, encefalocele) permitió demostrar que el hueso subyacente presentaba una solución de continuidad que no correspondía a una fontanela y de manera fundamental, que el encéfalo y el sistema ventricular eran normales.

La radiografía de cráneo no debe ser solicitada si entre los estudios imagenológicos se incluye la TC. Avalan esta afirmación las siguientes consideraciones: la radiografía implica una alta dosis de exposición a las radiaciones ionizantes; no siempre es posible posicionar correctamente al niño; la ubicación de los agujeros en la zona culminante de la calota craneana hace que éstos queden tangenciales al paso de las radiaciones, no pudiendo ser o no. Situación similar acontece en el enfoque de perfil, en que ambos agujeros se superponen, no pudiendo demostrar si el defecto es único o doble. Estas dos situaciones ocurrieron en el caso. El elemento que más contribuye a no considerarla como examen inicial es la imposibilidad de visualizar en encéfalo.

La tomografía computada con reconstrucción en 3D permite, en una única dosis de exposición, documentar el conjunto óseo y su contenido; la reconstrucción impe-

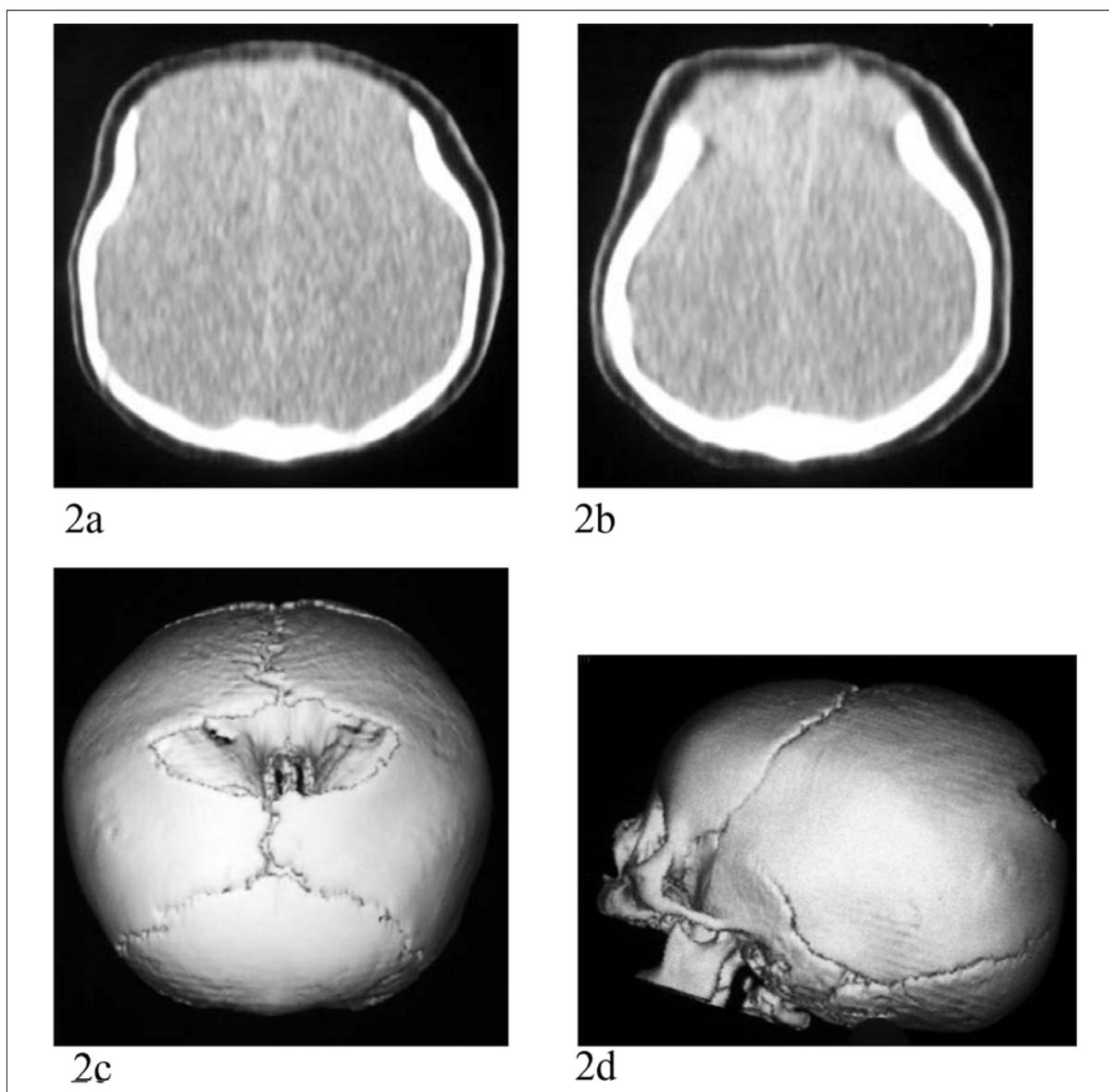


Figura 2. a y b) Tomografía computada, vista axial. Defecto de ambos huesos parietales. c) Tomografía computada con reconstrucción 3D, vista superior. Defecto de ambos huesos parietales, que no alcanza las suturas bregmática ni lambdaoidea y que permite ver el endocráneo. d) Tomografía computada con reconstrucción 3D oblicua. Defecto del hueso parietal

dirá que los agujeros pasen inadvertidos cualquiera sea su topografía y tamaño.

La patología presentada motiva una serie de diagnósticos diferenciales que deben estar siempre presentes, los cuales son descartados fácilmente mediante la tomografía computada, con reconstrucción en 3D.

Conclusiones

Aún cuando se trata de una variante de la normalidad y su topografía es bastante característica, la presencia de

los mismos motiva con frecuencia inquietud en los médicos clínicos. La imagenología en general y la tomografía computada con reconstrucción en tres dimensiones en particular son los pilares diagnósticos en la confirmación de la patología y en el establecimiento de los diagnósticos diferenciales.

El conocimiento por el radiólogo de las diferentes variaciones en la osificación permitirá un correcto diagnóstico.

Es importante conocer el cuadro clínico y las imágenes para poder informar adecuadamente a los médicos referentes, los pacientes y sus familias.

Referencias bibliográficas

1. **Kortesis B, Richards T, David L, Glazier S, Argenta L.** Surgical management of foramina parietalia permagna. *J Craniofac Surg* 2003; 14(4): 538-44.
2. **Wilkie AOM, Mavrogiannis LA.** Enlarged parietal foramina/Cranium Bifidum [en línea]. Disponible en: <http://genetests.org/profiles/msx2/index.html> [consulta: 17 ag. 2005].
3. **Oliva Rodríguez Pastor S, Camacho Alonso JM, González Gómez JM, Cano Espana J, Calvo Mecias C.** Agujeros parietales. *An Esp Pediatría* 2001; 55: 387.
4. **Barnes E.** ITAG Developmental defects of the axial skeleton in paleopathology [en línea]. Colorado : University Press, 1994. Disponible en: <http://trepan.com/barnes.html> [consulta: 17 nov.2006].
5. **De Heer IM, Van Nesselrooij BP, Spliet W, Vermeij-Keers C.** Parietal bone agenesis and associated multiple congenital anomalies. *J Craniofac Surg* 2003; 14(2): 192-6.
6. **GE Healthcare.** Cranium Bifidum [en línea]. Disponible en: <http://amershamhealth.com/medcyclopedia> [consulta: 8 jun. 2005]
7. **D'Alessandro MP.** Posterior parietal variants (enlarged parietal foramina) [en línea] <<http://www.virtualpediatrichospital.org>> También disponible en: <http://www.vh.org> [consulta: 17 nov. 2006].

Correspondencia: Beatriz Moyano Recine
Brenda 6011 ap 002. Montevideo, Uruguay
Correo electrónico: bdmoyano@adinet.com.uy

CON EL INTENTO DE AGILITAR Y MEJORAR LOS TIEMPOS DE PUBLICACIÓN
DE LOS ARTÍCULOS ORIGINALES Y CASOS CLÍNICOS
**LOS ÁRBITROS REALIZARÁN HASTA DOS CORRECCIONES Y EL PLAZO DE ENTREGA A
LOS AUTORES Y SU DEVOLUCIÓN SERÁ DE CUATRO MESES COMO MÁXIMO**
