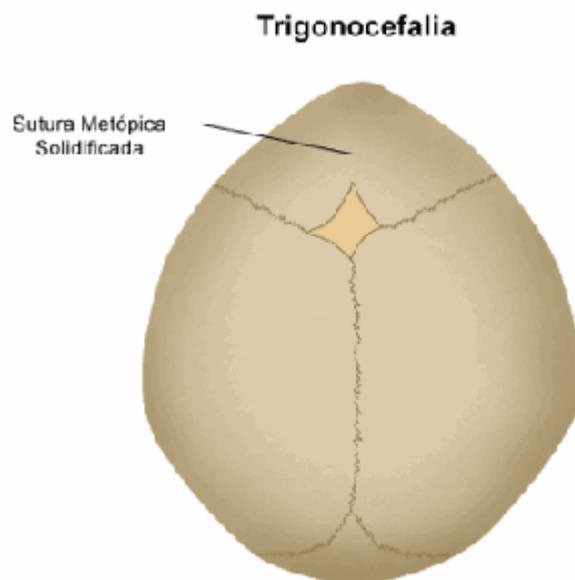


Trigonocefalia



La trigonocefalia aislada es una forma no sindrómica de la [craneosinostosis](#), caracterizada por la fusión prematura de la sutura frontal o [sutura metópica](#). La frente es estrecha y prominente en su línea media con una forma triangular y se aprecia [hipotelorismo](#). Su interés se fundamenta en el aspecto estético y su posible asociación a malformaciones neurológicas intracraneales.

Ocurre en la misma proporción entre ambos sexos. Se conoce muy poco sobre la etiología.

Hasta ahora, los argumentos para demostrar la herencia autosomal recesiva no son convincentes.

Aunque la trigonocefalia es una característica fundamental del síndrome 9p7-9, puede aparecer también en otras cromosopatías como 6q +, 7p, 13q +, 14p + y 18p +. Otros hallazgos menos frecuentes que se presentan en el síndrome 9p son atresia de coanas, occipucio plano, cuello corto, aracnodactilia y uñas hiperconvexas, onfalocelo y hernia umbilical, micropene, criptorquidia e hipospadias, escoliosis, hipotonía y cardiopatías congénitas.

Tipos:

Simple

Los pacientes con cráneo trigonocefálico se pueden clasificar en dos grupos: uno, en el que la sinostosis metópica es un defecto aislado, y otro grupo en el que las malformaciones importantes y el retraso mental severo son evidentes.

La trigonocefalia, como síntoma aislado, es normalmente esporádico. Se ha observado sólo en las familias con un modo autosómico dominante y un modo genético recesivo de unión X. En general, la trigonocefalia simple tiene un buen pronóstico para la supervivencia y el desarrollo mental, tanto si se ha empleado la cirugía, como si no.

Compleja

La trigonocefalia compleja abarca un grupo genético heterogéneo de pacientes. Se ha observado una variedad de micro-supresión cromosómica y de síndromes de duplicación, por ejemplo: supresiones

de 3p, 9p y 11q y duplicación de 3q.

Como originalmente lo describió Opitz, el síndrome de C, trigonocefalia, es un síndrome de Retraso Mental/Anomalías Mentales Congénitas, es cierto que no prueba la existencia de un anomalía cromosómica incluso después de aplicar las técnicas de bandas de alta resolución.

Parece que la mayoría de las características faciales de los pacientes con el síndrome C de Opitz pueden considerarse como una <secuencia> trigonocefálica en vez de las características múltiples de un síndrome específico. En particular, los pliegues del epicanto, las hendiduras palpebrales sesgadas hacia la parte superior y el puente nasal deprimido son el resultado natural de un cierre prematuro de la parte inferior de la sutura metópica. Los síntomas faciales más específicos son las orejas bajas y anormalmente modeladas (100%) y las anomalías intra-orales: rebordes alveolares amplios que se estrechan hasta un profundo surco en la línea media del paladar alto y arqueado y frénula unida.

Las anomalías intra-orales no son obligatorias pero, si se presentan en combinación con la trigonocefalia forman el diagnóstico de este síndrome. Las anomalías en miembros de los pacientes con el síndrome C, son bastante variables, van desde la polidactilia postaxial de las manos, y manos y pies acortados, a la desviación ulnar de los dedos y un ligero acortamiento rizomélico de las extremidades superiores. Las anormalidades extracraneales son variables y son relativamente no específicas, indicando heterogeneidad clínica y genética. En muchos de los pacientes el pronóstico es pobre por un fallo en el crecimiento, anomalías cardíacas, accesos e hipotonía severa que conduce a dificultades en las succión e ingestión. Todos los niños que sobreviven sufren retrasos mentales de forma severa.

Se sugiere que el síndrome de trigonocefalia C puede ser un síndrome de micro-supresión citogenética no detectable. Se informó repetidamente de duplicaciones como de supresiones del cromosoma 3q en pacientes con un claro fenotipo C, que convierte este cromosoma en candidato importante a tener en cuenta para la localización del gen del síndrome C de Opitz

En conclusión, los pacientes con trigonocefalia y retraso mental forman un grupo clínico y genético heterogéneo de pacientes. Incluso dentro del síndrome C de Opitz la heterogeneidad genética es frecuente y se deben realizar estudios cromosómicos de alta resolución para excluir el síndrome de micro-supresión.

Resumen: Herencia autosómica dominante (Signo muy frecuente) hipotelorismo (Signo frecuente) puente nasal ancho (Signo frecuente) reborde orbital prominente (Signo frecuente) sinofridia (Signo frecuente) onfalocele (Signo ocasional)

El diagnóstico debe ser corroborado con un TAC craneal tridimensional.

Tratamiento

Se han descrito diversas técnicas.

El tratamiento consiste en una remodelación de su frente mediante el ajuste en dos mitades de ésta e interposición de un injerto tomado del reborde posterior de la craneotomía para anular la quilla, mas un avance latero cantal clásico. Se levanta la barra fronto-orbitaria al nivel de los márgenes laterales de la órbita, evitando así entrar a la fosa temporal. Se logra además el avance de la pared lateral de la órbita a través de una fractura en tallo verde del proceso ascendente del maxilar e interposición de un injerto óseo que le otorga estabilidad. Una vez logrado el avance se fija lateralmente en los mismos procesos ascendentes del maxilar.

Tras la intervención se consigue la forma normal de la frente y la cesión de su su hipotelorismo en su forma clínica y radiológica.

Hoja operatoria

Incisión en zig-zag bicoronal. Desperiostización hasta órbitas. Craniectomía parietal y craniectomía frontal. Se extrae barra orbitaria en bloque. Remodelación en banco de trabajo. Remodelación craneal y avance orbitario bilateral. Osteosíntesis con placas Resorb-X. Redón subcutáneo sin vacío.

Bibliografía

Collman H, Sorensen N, Krauf J. Consensus: Trigonocephaly. Child's Nerv Syst 1996;12:664-668.

Di Rocco C, Velardi F, Ferrario A, Marchese E. Metopic synostosis: in favour of a "simplified" surgical treatment. Child's Nerv Syst 1996;12:654-663.

Hinojosa J, Esparza J, Muñoz MJ, Salván R, Romance A, Alén JF, Muñoz A. Surgical treatment of trigonocephalies and associated hypoteleorbitism. Neurocirugía 2003;13:447-45.

Muñoz MJ, Esparza J, Hinojosa J, Salván R, Romance A, Muñoz A. Fronto-orbital remodeling without orbito-naso-frontal bandeau. Child's Nerv Syst 2003;19:353-58.

Goodrich JT, Craig DH. Surgical management of trigonocephaly. En Techniques in Neurosurgery 1997;3(3):190-197.

Lorenzini M, Mazza C, Barisoni D. Frontal vault and orbital remodelling in trigonocephaly. Consensus Conference on Craniosynostosis, Rome 1995.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=trigonocefalia>

Last update: **2020/02/25 21:01**

