

Craneosinóstosis

GUERRERO-FDEZ, J*; GUERRERO VÁZQUEZ, J**.

*Médico Adjunto de Pediatría. Hospital infantil La Paz. Madrid. **Pediatra. Algeciras (Cádiz)

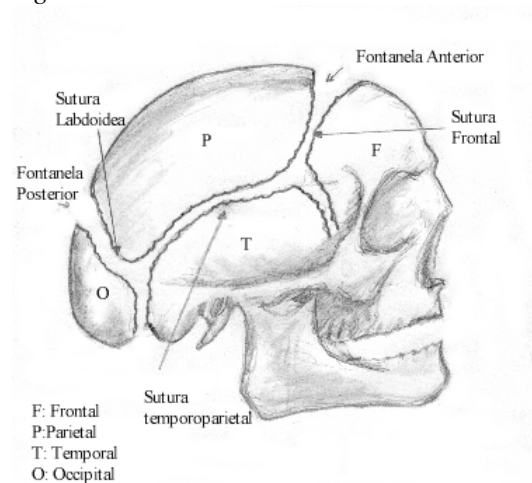
Fecha de publicación: septiembre de 2007

Nociones previas:

Podemos comparar al cráneo con una esfera constituida por fragmentos o piezas óseas próximas entre sí que, con la edad, acaban ensamblándose definitivamente constituyendo un todo. Esta esfera sirve de continente al órgano más sofisticado de la Naturaleza: el cerebro que, en la especie humana, es especialmente voluminoso.

Las líneas que, en la vida fetal y primeros meses de la vida, separan a los huesos constituyentes del cráneo, se denominan *suturas* y a los huecos que quedan en la confluencia de varias suturas, *fontanelas*. En las figuras 1 y 2 quedan resumidas éstas características morfológicas cuyo conocimiento es esencial para la comprensión de la patología que nos ocupa.

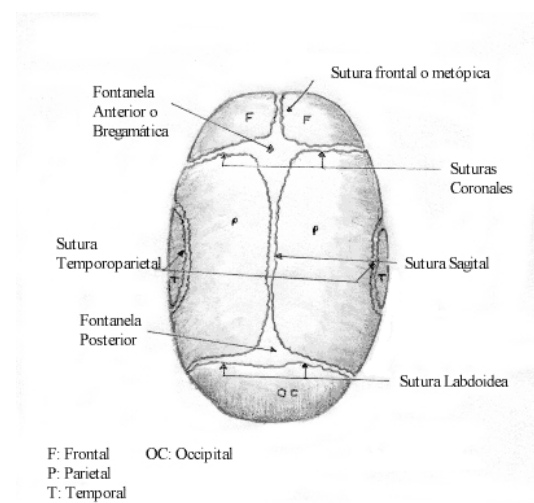
Figura 1:



La existencia transitoria de suturas y fontanelas tiene un claro sentido: el continente óseo que actúa como protección de un órgano tan vital y delicado como el cerebro, tiene que permitir el crecimiento

del mismo y, concluido éste, ser lo más hermético posible para incrementar su función protectora.

Figura 2:



Pero no es solo esto. El diámetro del cráneo en el recién nacido es algo mayor que el del canal del parto por el que debe pasar durante el alumbramiento. En tales condiciones solo el solapamiento (acabalgamiento de unos huesos sobre otros) que hace posible la existencia de las suturas, permite el paso. De hecho, en los casos en que la cabeza es patológicamente grande (vg. en la *hidrocefalia*) el parto vaginal es imposible.

Como anteriormente se ha indicado, para mejorar la función protectora del cráneo éste llega a constituirse en una esfera más o menos hermética. Para ello deben desaparecer fontanelas y suturas. Este proceso tiene una cronología relativamente fija (descrita más abajo en la sección "Complemento informativo") que puede verse interferida por múltiples circunstancias patológicas determinando, unas veces, un retraso en los cierres y,

otras, un cierre excesivamente precoz, es decir establecido antes de que haya concluido el proceso de crecimiento normal del cerebro. De ésta última situación es de la que nos ocupamos.

El cierre prematuro de una, varias o todas las suturas se denomina *craneosinostosis* (del griego *sinóstosis* = cierre) y, su resultado, *craneoestenosis* (del griego *estenosis* = estrechez) y comportan, **siempre**, alteraciones en el volumen o en la morfología del cráneo y la cara y, **solo en algunas ocasiones**, alteraciones clínicas y de la función cerebral (vómitos, cefaleas, déficit neurológicos tales como retraso mental, ceguera, etc.).

Para comprender los resultados del cierre prematuro de una sutura es esencial referirse a la denominada *ley de Virchow* según la cual al soldarse precozmente una sutura craneal se altera el crecimiento óseo y éste, que normalmente tiene lugar en sentido perpendicular a dicha sutura (Fig. 3), pasa a realizarse en sentido paralelo a la misma ocasionando una alteración en la forma definitiva de la cabeza. La figura 4 ayuda a comprender y predecir el resultado del cierre precoz de cualquier sutura.

¿Cual es la causa de la craneosinostosis?

La etiología, es decir, el origen de las craneosinostosis, es poco conocido. A veces son hereditarias reconociendo una base genética (diversas enfermedades en las que la craneosinostosis se asocia a múltiples malformaciones tales como el Síndrome de Crouzon, el de Apert, etc.) pero, por regla general, son esporádicas y, por tanto, no se encuentran antecedentes de casos similares en la familia del niño afectado.

Hay distintos tipos de craneosinostosis **¿Como reconocerlas?. DESCRIPCIÓN DE LAS CRANEOSINOSTOSIS.** Existe alguna confusión en la terminología pero, a efectos prácticos, puede aceptarse la que sigue:

Figura 3:

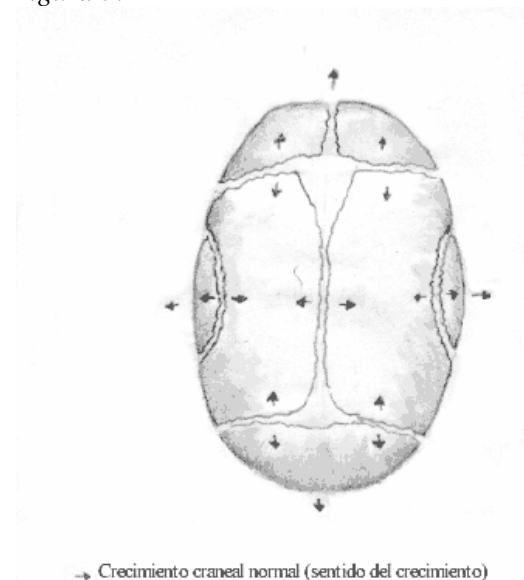
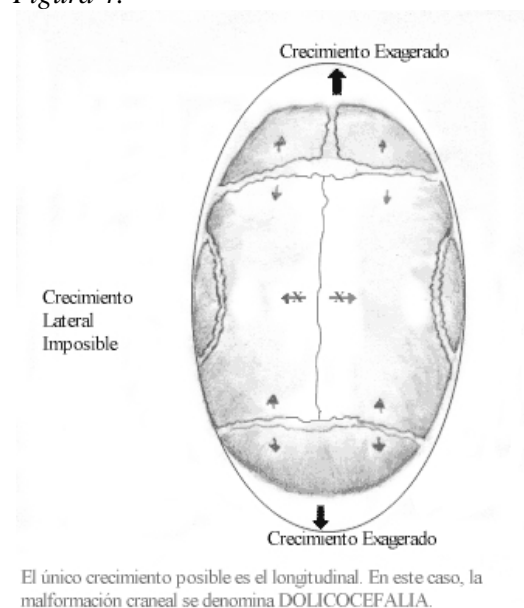


Figura 4:



1. **ESCAFOCEFALIA:** El cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital que separa a los huesos parietales, lleva al crecimiento del cráneo en paralelo a la sutura cerrada y a la imposibilidad de crecimiento transversal. El resultado es una cabeza alargada en sentido anteroposterior (*dolicocefalia o escafocefalia*) que recuerda a un barco volcado, correspondiéndose la quilla del mismo con la sutura fusionada

(escafo, es un término griego que significa barco). No produce hipertensión intracraneal y es, por tanto, un problema esencialmente estético.

2. BRAQUICEFALIA: Cierre precoz de la sutura coronal que separa a los huesos parietales del occipital. Si el cierre prematuro se limita a una sutura coronal el resultado es la plagiocefalia aunque este tipo de deformidad craneal puede tener otras causas. En el primer caso el cráneo es transversalmente ancho pero corto en sentido longitudinal. Puede ocasionar *exoftalmos*, *hipertelorismo*, aplanamiento de la cara e incluso deficiencia mental. En el segundo, la deformidad es asimétrica con aplanamiento del lado afectado y de la órbita ocular correspondiente, y prominencia del lado indemne.

3. TRIGONOCEFALIA (cráneo en cuña): Resulta del cierre prematuro de la sutura frontal o metópica. La frente es estrecha y prominente y se aprecia *hipotelorismo*. Su interés es exclusivamente estético.

4. TURRICEFALIA: Se trata de una forma mixta, es decir una modalidad de craneosinostosis en la que se encuentran involucradas varias suturas. Esencialmente el crecimiento del cráneo es hacia arriba recordando la forma final al de una torre. Aunque sin acuerdo entre los estudiosos del tema, suelen describirse dos formas: la Oxicefalia, en la que el crecimiento es hacia la zona fontanelar, y la Acrocefalia cuyo crecimiento es esférico. Ambas originan retraso mental y trastornos visuales por acodamiento del nervio óptico.

¿Como las diagnostica el Médico?

El médico puede sospecharlas cuando, en un pequeño lactante, en vez de palpar las suturas como ligeras depresiones encuentra en su lugar elevaciones más o menos duras (crestas), así como cuando no palpa, o palpa de tamaño muy reducido, a las fontanelas. Desarrollado el trastorno, lo hace por simple observación de la deformidad del cráneo y la cara pero, para precisar su

alcance, puede requerir técnicas de imágenes tales como radiografías, TAC, *escintigrafía*, etc. Es imprescindible la valoración oftalmológica del estado del fondo del ojo para determinar si existe afectación del nervio óptico y, por ello, riesgo de alteraciones visuales.

¿Cual es el porvenir de un niño con craneosinostosis?

El pronóstico es variable pues depende del tipo. Desde un problema exclusivamente estético (escafocefalia o trigonocefalia) a formas más o menos graves con posible *hipertensión craneal*, complicaciones oculares (*estrabismo*, *exoftalmos*, ceguera por acodamiento o *atrofia* del nervio óptico), o retraso mental.

¿Cómo se tratan?

Su tratamiento variará según el tipo y los problemas que acarree. Casi siempre será quirúrgico, tanto si se buscan mejoras estéticas como si trata de evitar las graves complicaciones que comportan algunas de las formas de craneosinostosis. En la actualidad se están investigando nuevas formas de tratamiento menos agresivas. Si desea más información al respecto deberá consultar con un *neurocirujano pediátrico* que tenga experiencia en este tipo de enfermedades.

COMPLEMENTO INFORMATIVO

Las SUTURAS se palpan como ligeras depresiones hasta que el niño tiene en torno a los seis meses de edad.

La FONTANELA ANTERIOR, también denominada Bregmática, se cierra habitualmente antes de cumplir el segundo año.

La FONTANELA POSTERIOR, o Lambdoidea, suele estar cerrada a los dos

meses y no siempre es claramente palpable (ni siquiera al nacimiento).

El tamaño (mínimo o excesivo), así como el nivel (elevado o deprimido) de las fontanelas, pueden ser indicativos de patología muy variada. Lo mismo puede decirse del tamaño del cráneo (*microcefalia*, *macrocefalia*) o de su forma.

- O -

GLOSARIO DE TERMINOS

ATROFIA: Reducción del volumen y, consecuentemente, de la función de un órgano o tejido.

CANAL DEL PARTO: Concepto anatómico que hace referencia a canal por el que se produce el descenso del niño cuando es dado a luz. Está constituido por los huesos de la pelvis materna, como estructura esquelética poco deformable, y la cavidad y el cuello uterino y la vagina, como estructuras blandas y extensibles.

DOLICOCEFALIA: Deformidad consistente en un alargamiento del cráneo en sentido anteroposterior (de delante a atrás). No siempre es patológica. Es un término contrapuesto al de Braquicefalia, que consiste en un ensanchamiento o alargamiento transversal del cráneo y que, como aquella, puede ser una variante de la normalidad distinta a la que, con carácter patológico, se refiere en éste texto.

ESCINTIGRAFÍA: Técnica que se vale de los radioisótopos para determinar el grado de actividad del hueso a nivel de las suturas y, por tanto, si éstas están o no definitivamente soldadas.

ESTRABISMO: Bizquera.

EXOFTALMOS: Protusión de los globos oculares. Puede reconocer múltiples orígenes.

HIDROCEFALIA: Trastorno en la producción, circulación o reabsorción del líquido cefalorraquídeo que condiciona el acúmulo patológico del mismo en el interior del cerebro y, consiguientemente, macrocefalia.

HIPERTELORISMO: Separación excesiva de los ojos.

HIPOTELORISMO: Aproximación excesiva de los ojos.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL: Incremento de la presión dentro del cráneo por causas diversas tales como hemorragia, tumores, acúmulo de líquido cefalorraquídeo o cierre de las suturas antes de completarse el crecimiento cerebral. Las consecuencias son muy variadas: daño de estructuras y funciones.

MACROCEFALIA: Tamaño excesivo del cráneo. Puede o no ser patológica (a veces familiar sin ser indicativa de enfermedad alguna)

MICROCEFALIA: Tamaño reducido del cráneo.

SINDROME DE APERT (Acrocefalosindactilia tipo I): Síndrome malformativo que asocia craneosinostosis por cierre precoz de la sutura coronaria (entre otras) lo que conlleva braquicefalia o acrocefalia. También presenta sindactilia (fusión de los dedos). Puede asociar otras anomalías.

OTRAS ACROCEFALOSINDACTILIAS (tipo II o síndrome de Vogt, tipo III o síndrome de Chotzen, tipo IV o síndrome de Waardenbrug, y tipo V o síndrome de Pfeiffer). Todas ellas son similares por cuanto que coinciden en presentar craneosinostosis y sindactilia (fusión de dedos). El Médico debe procurar diferenciar unas de otras (no siempre es fácil) pues el pronóstico es variable.

SINDROME DE CROUZON (Disostosis craneofacial): Síndrome malformativo que asocia craneosinostosis por cierre precoz de varias suturas (coronal, sagital y lambdaidea) lo que conlleva braquicefalia o turricefalia, hipertelorismo, exoftalmos, frente prominente y nariz ganchuda. A veces existe retraso mental, hipertensión intracraneal, etc. El pronóstico es reservado, es decir, incierto pues dependerá de las anomalías que asocie.