

CRANEOSINOSTOSIS

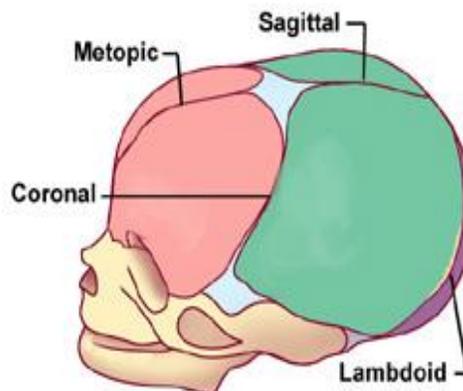
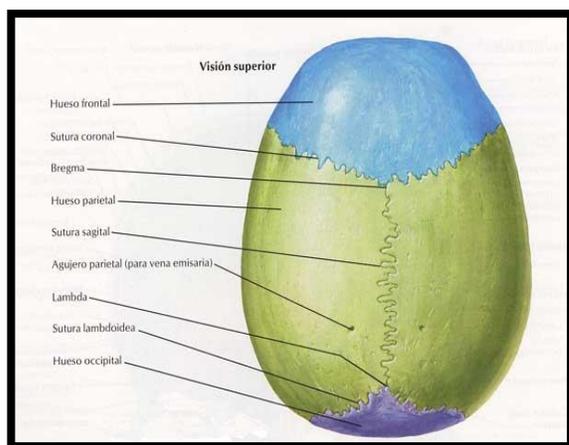
Originalmente llamada craneostenosis, la cual se define como el cierre prematuro parcial o total de una o múltiples suturas craneales. Cuando esto ocurre, el cráneo deja de crecer en la zona sinostosada y compensatoriamente crece más en las zonas donde las suturas aún no están osificadas, para así poder acomodar el crecimiento del cerebro subyacente. Tiene una incidencia de 0.6/1000 nacidos vivos, aún no se conoce la causa de esta fusión prematura.

La craneosinostosis (CSO) es principalmente una deformidad prenatal, la forma postnatal ocurre rara vez, las causas consisten primordialmente en alteraciones posicionales, las cuales no representan una craneosinostosis verdadera.

Se manifiesta clínicamente por una deformidad craneal, de grado variable, según que suturas estén alteradas, el aspecto de la cabeza de un paciente con craneosinostosis presentara una región plana y otra abollonada. También se puede observar en algunos casos hipertensión intracraneal, retraso mental y problemas visuales.

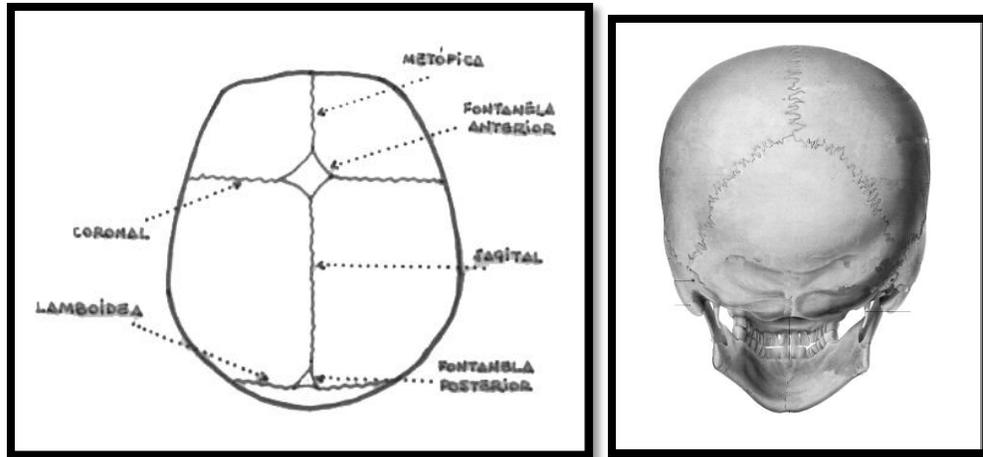
Desarrollo Normal

El cráneo infantil normal es ovalado y más ancho posteriormente. Los huesos membranosos craneales (frontal, parietal, temporal y occipital) están desarrollados hacia el quinto mes de la vida intrauterina y se unen entre sí por tejido conectivo en la sutura sagital, coronal, metópica, lambdoidea y escamosa. Este arreglo facilita que la cabeza del bebé pase por el canal del parto y además permite que el cráneo crezca con el cerebro en la infancia temprana.



La fontanela anterior, situada en la unión entre el frontal y los parietales, intersección de las suturas metópica, coronal y sagital, se cierra normalmente hacia los 9 a 18 meses de edad. La fontanela posterior, localizada entre las suturas lambdoidea y sagital, se cierra entre los 3 a 6 meses de edad.

La sutura metópica se cierra entre los 9 a 24 meses y las suturas sagital, coronal y lambdoidea, continúan hasta los 40 años aproximadamente.



Tipos de Craneosinostosis

Según el tipo de sutura afectada las craneosinostosis se clasifican en:

Simples.- Cuando comprometen una sola sutura.

- 1.- Escafocefalia o Dolicocefalia
- 2.- Plagiocefalia Anterior
- 3.- Braquicefalia
- 4.- Trigonicefalia
- 5.- Plagiocefalia Posterior
- 6.- Turricefalia
- 7.- Oxicefalia

Múltiples.- Cuando están varias suturas fusionadas. En estos casos, se les debe operar a los niños, lo más pronto posible. Se liberan todas las suturas y retornan todos los huesos a su posición normal, para permitir el crecimiento cerebral normal y para relevar la presión en los ojos y el cerebro.

- 1.- Crouzon
- 2.- Apert
- 3.- Pfeiffer
- 4.- Chotzen

Además pueden ser:

No sindrómicas.- Cuando no se relacionan con algún otro síndrome.

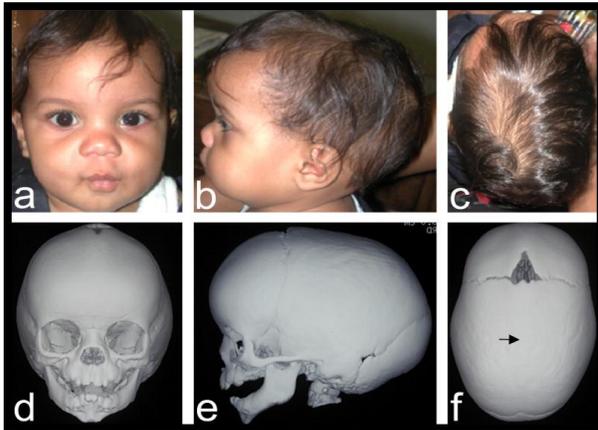
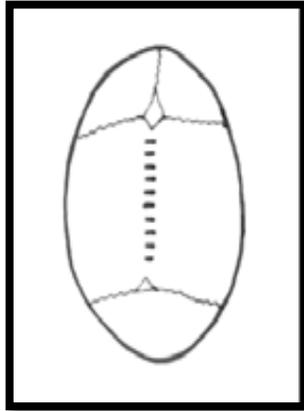
Sindrómicas.- Cuando tienen relación con algún síndrome como el de Crouzon, Apert, Pfeiffer y Saethre-Chotzen.

La sutura más afectada es la sagital (40-60 % de los casos), seguida de la coronal (20-30%) y metópica (menos del 10%). La verdadera sinostosis lambdoidea es rara.

Sinostosis Sagital

Recibe el nombre de escafocefalia o dolicocefalia. Es la más común de las craneosinostosis, se clasifica como simple, debido a que afecta una sola sutura; 80% de los casos suceden en hombres.

Se encuentra alargado el diámetro A-P, con prominencia frontal y occipital, por el contrario, el diámetro biparietal se encuentra acortado, se palpa cresta sagital tipo quilla.



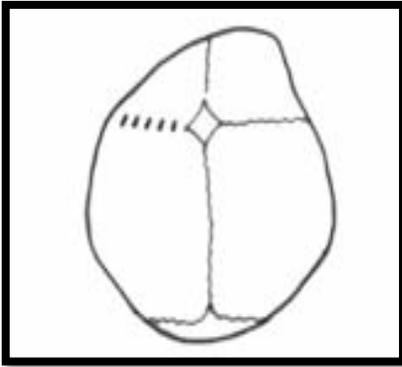
Paciente con Escafocefalia

- a) Vista Frontal
- b) Vista lateral
- c) Vista Superior
- d) Vista Frontal TC en 3D
- e) Vista lateral TC en 3D
- f) Vista superior TC en 3D, se observa la fusión de la sutura sagital.

Sinostosis Coronal

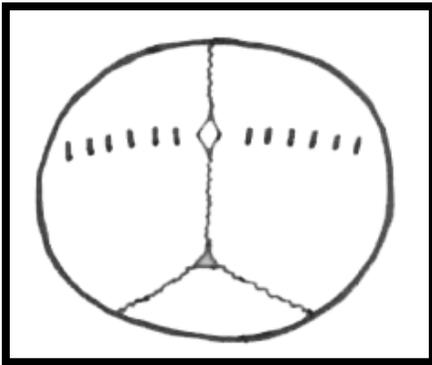
Es más común en mujeres. A la fusión prematura de la sutura coronal unilateral, se le denomina plagiocefalia anterior, clínicamente se observa: aplanamiento frontal del lado afectado o concavidad supraocular, el margen supraorbitario está más elevado que el lado normal (signo del ojo de arlequín en la radiografía), además se observa protuberancia frontotemporal compensadora contralateral.

La órbita rota hacia afuera en el lado afectado, lo cual puede producir ambliopía. Sin tratamiento, se desarrollan mejillas aplanadas y la nariz se desvía hacia el lado normal.



La craneosinostosis coronal bilateral ocasiona la llamada braquicefalia, la cual se manifiesta con frente ancha y aplanada (acrocefalia). Se encuentra acortado el diámetro A-P y aumentado el diámetro biparietal.

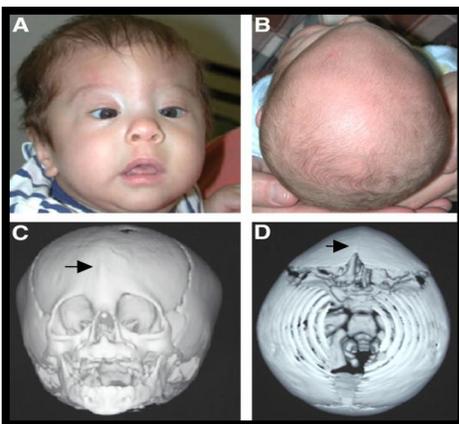
El 30% de las plagiocefalias anteriores y el 60% de las braquicefalias se asocian a malformaciones congénitas, como la sindactilia y cardiopatías congénitas.



Sinostosis metópica

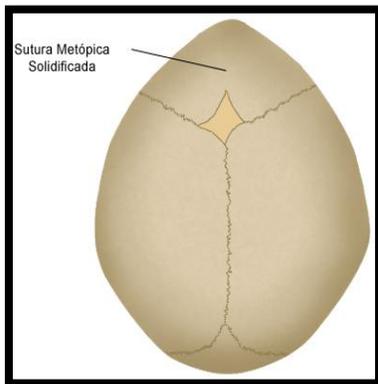
Al nacer, el hueso frontal se compone de dos mitades separadas por la sutura metópica o frontal. El cierre anormal de esta sutura da una frente puntiaguda con una cresta medial, a lo que se le llama trigonocefalia. La mayoría de ellos tienen una anomalía en el cromosoma 19p además de retraso mental.

Se asocia con alteraciones en la línea media, como holoprosencefalia.



Paciente con Trigonocefalia

- a) Vista Frontal
- b) Vista Superior
- c) Vista Frontal TC en 3D, se observa la fusión de la sutura frontal.
- d) Vista superior TC en 3D, se observa la fusión de la sutura.



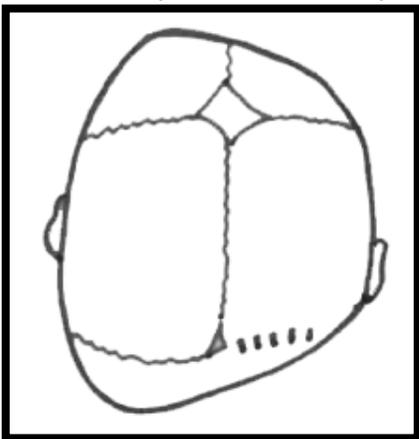
Sinostosis Lambdoidea

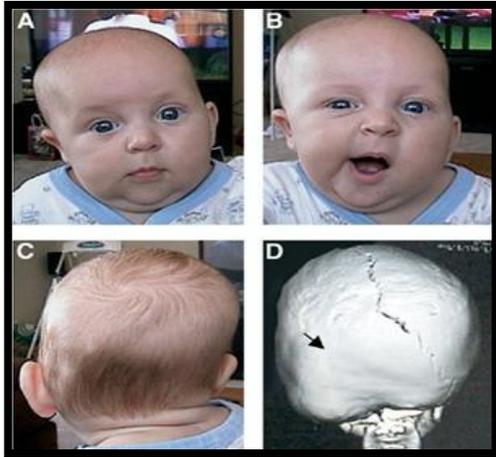
Se le considera una anomalía poco frecuente con un reporte de incidencia de 1-9% de las CSO, los reportes recientes sugieren un aumento en la incidencia de 10-20%, lo cual podría deberse a un actual incremento o simplemente al mayor conocimiento de los criterios diagnósticos.

Es más común en varones (4:1) y el lado derecho es el afectado en el 70% de los casos.

En esta condición se deben diferenciar aquellos casos, en los que aparentemente existe una anomalía primaria de la sutura lambdoidea de aquellos que podrían deberse a un aplanamiento occipital postural. Secundaria a la sinostosis lambdoidea se observa la asimetría facial en el paciente, a diferencia de la plagiocefalia posicional, en donde no se observa esto.

Si el cierre de la sutura lambdoidea es unilateral, se denomina plagiocefalia posterior, la cual ocasiona aplanamiento occipital con abombamiento frontal contralateral. La oreja en el lado del aplanamiento occipital está desplazada hacia atrás.





Paciente con Plagiocefalia anterior

- a), b) Vista Frontal
- c) Vista posterior de una paciente con sinostosis lambdoidea izquierda.
- d) Vista posterior TC en 3D, se observa la fusión de la sutura lambdoidea izquierda.

La Sinostosis Lambdoidea bilateral produce turricefalia con ambas orejas desplazadas hacia delante y hacia abajo. A diferencia del borde palpable de la sinostosis sagital o coronal, se podría palpar una hendidura a lo largo de la sinostosis de la sutura lambdoidea. Existe aumento en altura y acortamiento del diámetro A-P.

Sinostosis de todas las suturas

La Oxicefalia hace referencia a la fusión bilateral de las suturas coronal y sagital, dándole a la cabeza una forma de cono. Esta condición cursa con microcefalia, hipertensión intracraneal y complicaciones neurológicas.



Diagnostico

El diagnóstico de craneosinostosis está fundamentado por los hallazgos al examen físico, además se puede auxiliar con:

1. Palpación de alguna prominencia ósea sobre la sutura sospechada.
2. Medir el perímetro cefálico

3. La presión firme pero gentil con los pulgares, intentando desplazar los huesos hacia los lados de la sutura.
4. Radiografía de cráneo:
 - a. Falta de translucidez en el centro de la sutura.
 - b. Evidencia la fusión de la o las suturas y manifestaciones de hipertensión endocraneana.
5. TC scan:
 - a. Útil para delimitar el contorno craneal.
 - b. Podría demostrar engrosamiento y/o abultamiento en los sitios de la sinostosis.
 - c. Evidencia de hidrocefalia
 - d. Puede mostrar aumento del espacio frontal subaracnoideo.
 - e. TC en tres dimensiones, útil para la mejor visualización de anomalías.
6. En casos dudosos, se podría llevar a cabo una gammagrafía ósea con tecnecio
 - a. Normalmente existe poca captación del isótopo en cualquiera de las suturas craneales, durante las primeras semanas de vida.
 - b. En el cierre prematuro de las suturas se demuestra una actividad de captación incrementada.
 - c. En suturas completamente cerradas no existe captación.
7. IRM: Se reserva usualmente para casos con anomalías intracraneales asociadas. (Usualmente la TC es de mayor utilidad).

Tratamiento

Un tratamiento quirúrgico precoz está indicado en casos de desfiguraciones graves craneofaciales o aquéllos con evidencia de aumento de la PIC. De lo contrario, los niños pueden ser manejados de forma no quirúrgica durante 3-6 meses. La mayoría de los casos permanecerá estático o se mejoran con el tiempo y una intervención quirúrgica sencilla. Aproximadamente el 15% continuará desarrollando una deformidad estética importante. La cirugía es el tratamiento de elección para la mayoría de las malformaciones craneofaciales.

No quirúrgico

A pesar de la mejora que por lo general se puede alcanzar, es frecuente que permanezca un cierto grado de desfiguración.

El reposicionamiento será eficaz en el 80% de los casos. El paciente se coloca del lado no afectado o en el abdomen. Los niños con aplanamiento occipital con tortícolis recibirán una terapia agresiva física y la resolución debe observarse dentro de 3 a 6 meses. Una afectación más severa se puede tratar con una secuencia de cascos moldeadores (sin embargo, ningún estudio controlado ha demostrado su eficacia).

Quirúrgico

Muy comúnmente la indicación de cirugía es por estética, para prevenir los daños psicológicos que conlleva tener una deformidad. Es necesario obtener un estado clínico lo más preciso posible, evaluando la presencia de hipertensión intracraneal, del estado mental y del oftalmológico, también se requiere realizar el análisis de órganos afectados, principalmente las malformaciones cerebrales, sobre todo para las craneoestenosis no sindrómicas y las que suelen asociarse con este tipo de problemas, como la trigonocefalia. En las sindrómicas es posible encontrar diversos tipos de afección cerebral.

La mayoría de los casos, que involucra una única sinostosis, se puede tratar con excisión lineal de la sutura. La craneotomía lineal se extiende desde la sutura sagital al asterión, suele ser adecuada para pacientes menores de 12 semanas de edad sin una deformación grave. Se tiene mucho cuidado para evitar laceración dural cerca del asterión que está en la región del seno transversal.

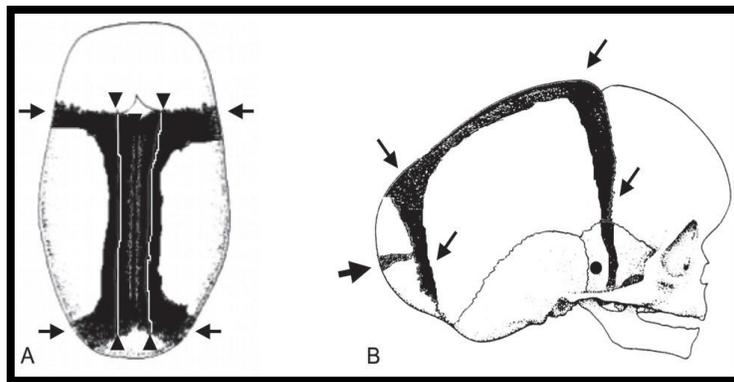
Se obtienen mejores resultados con la cirugía temprana, una cirugía radical puede ser necesaria después de los 6 meses de edad.

Los riesgos de la cirugía incluyen: sangrado, convulsiones, stroke. La pérdida de sangre promedio de los casos no complicados es 100-200ml y por lo tanto, no se requiere transfusión frecuentemente.

Tratamiento quirúrgico Sinostosis sagital

La incisión debe ser longitudinal o transversa. Se realiza una craneotomía lineal en “banda”, se divide a la sutura sagital desde la sutura coronal a la sutura lambdoidea, preferentemente dentro de los primeros 3 a 6 meses de vida.

El ancho de la banda debe ser de al menos 3cm, no existe evidencia en cuanto al uso de sustancias y el retardo en la recurrencia de sinostosis. Se toma especial atención en evitar la laceración dural con el subsecuente daño del seno sagital superior subyacente. Se le da seguimiento al paciente y si la fusión recurre se realiza otra cirugía antes de los 6 meses de edad.



Escafocefalia

Tratamiento con craneotomía en “piel de oso”.

- A. Cráneo escafocefálico visto desde arriba, donde se observa osteotomía en “piel de oso” (→←) y formación de neosuturas (▲).
- B. Cráneo escafocefálico visto de perfil, donde se observa la osteotomía en “piel de oso” y los sitios de corte sobre el occipital, en los casos en que hay una protrusión importante (→), y en la fosa temporal, sobre el pterion (●).

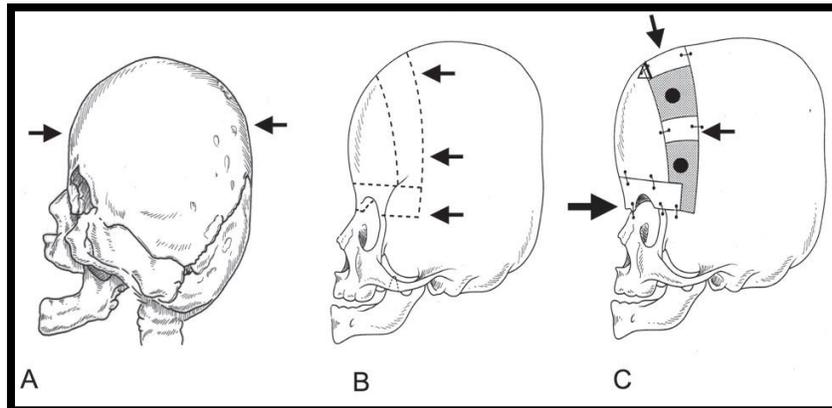
Braquicefalia.

Tratamiento quirúrgico

Se debe ampliar el diámetro anteroposterior por medio de un avance fronto-orbitario. Tanto la frente como la parte superior de las órbitas se separan de la cara y se reposicionan, avanzando lo que se considere necesario, generalmente 2 cm.

Las piezas de este andamiaje se solidarizan lo mejor posible, de manera que la corrección debe ser permanente y de buena calidad. Hay que recordar que en este tipo de

malformación, la cirugía es de cierta urgencia a causa de lo frecuente de la HIC y su repercusión sobre la visión y el nivel intelectual.



Braquicefalia

Técnica del avance fronto-orbitario.

- A. Cráneo braquicéfalo, vista de perfil. Se observa la disminución del diámetro antero-posterior (→).
- B. Planeación del avance fronto-orbitario. Se observan las líneas de corte sobre el hueso (←).
- C. Avance realizado. Se observa el “bandeau” frontal y el avance realizado (→) visible sobre el puente de la nariz, así como el espacio que evidencia el avance de la concha frontal (●) y los trozos de hueso que ayudan a mantener el avance (←).

Trigonocefalia.

Tratamiento quirúrgico

Los movimientos que se tienen que imprimir a los colgajos faciales obedecen a la conformación de la malformación. Los rebordes orbitarios están jalados hacia atrás, tanto en el plano sagital como en el axial, ocasionando que las regiones pterionales y temporales anteriores se interioricen.

Entonces, se deberá corregir esto haciendo que los extremos externos de los rebordes orbitarios se hagan hacia delante, al mismo tiempo que se inclinan hacia delante y hacia abajo; esto debe ser acompañado con la sección en la parte media de la parte trigonocefálica del extremo inferior del frontal, que se encuentra entre las órbitas.

En éstas se deberá de corregir el hipotelorismo y las órbitas en “mapache”, basculando la parte externa de éstas hacia abajo. Al colgajo frontal se le debe de quitar la prominencia que imprime la sutura metópica estenosada.

Plagiocefalia.

Tratamiento quirúrgico

La corrección debe tener en cuenta las características de la deformación. Es necesario reposicionar la órbita del lado estenosado teniendo en cuenta que el reborde orbitario está mal posicionado en los tres planos del espacio.

Desarticular ambos rebordes orbitarios permitirá ajustar de buena manera el montaje orbitario y permitirá que lentamente el cerebro vaya corrigiendo, también, la malformación. Una hipercorrección discreta es deseable. Cuando los resultados son parciales y se encuentra todavía un cierto grado de malformación, se debe dejar un lapso de cuando menos uno a dos años antes de indicar una nueva cirugía.

El cerebro con su crecimiento condiciona, en una buena parte de los casos, una remodelación posterior a la operación.

La frente deformada podrá ser tratada con una rotación del colgajo óseo o con la cantidad de cortes que se requieran, dejando también actuar al cerebro, que a futuro condicionará a una mejor remodelación. Sobre la duramadre se actuará, realizando una desvitalización de la hoja externa de la duramadre con una coagulación suave en el lugar de la sutura estenosada.

Craneoostenosis sindromáticas

Un número de síndromes de craneosinostosis se deben a mutaciones en el gen FGFR (receptor del factor de crecimiento fibroblástico). Los genes relacionados con síndromes de craneosinostosis incluyen síndromes clásicos como el de Crouzon, Apert, Pfeiffer).

Enfermedad de Crouzon

Asocia una craneoostenosis, generalmente bicoronal y más tardíamente sagital, con una hipoplasia del macizo facial. Esta es la más frecuente de las craneoostenosis sindromáticas. Al nacimiento ya están presentes las deformaciones faciales, pero son leves y es difícil diagnosticar la enfermedad en este momento; ésta va a definirse hacia los 2 años.

Existen casos graves que se presentan desde el nacimiento pero son raros. En la mayoría de las veces se presenta exorbitismo debido al retroceso del maxilar superior y de la frente. En los casos de Crouzon grave el exorbitismo puede ser extremo, poniendo en riesgo el globo ocular.

El hipertelorismo es raro, pero hay frecuentemente estrabismo con exotropía por defectos en la inserción de la musculatura ocular externa.

Hay una mala oclusión dentaria con mordida prognática. La nariz es ganchuda (como de "perico") en la mayoría de los casos. En ocasiones estas craneoostenosis semejan una escafocefalia al nacimiento.



La enfermedad es evolutiva y las formas precoces desde el nacimiento son las más graves: aparte de la amenaza a la integridad del ojo se presenta insuficiencia respiratoria por la estrechez de las fosas nasales debida a la hipoplasia del macizo facial, especialmente de los maxilares superiores y las coanas. Esta característica puede propiciar infecciones respiratorias recurrentes.

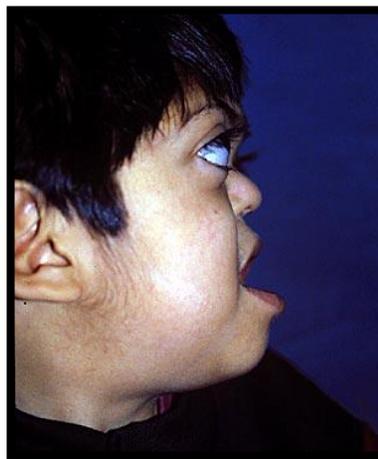
Es una malformación agresiva que en 68.6% de los casos presenta hipertensión intracraneana, edema de papila en 17% y atrofia óptica en 3.4%.

Síndrome de Apert o acrocéfalo-sindactilia

Es una malformación grave que asocia una faciocraneoestenosis a una sindactilia de las 4 extremidades. Las suturas estenosadas a nivel de la bóveda son siempre las coronales, respetando la metópica y la sagital; existen informes sobre suturas coronales permeables en el Apert.

Como en la enfermedad de Crouzon, hay hipoplasia del maxilar superior; en el caso del Apert esto es generalmente más severo y condiciona siempre a una mala oclusión dentaria con mordida prognática, la cara ancha, la nariz ganchuda e hipertelorismo constante con las comisuras externas de los párpados dirigidas hacia abajo y la inclinación antimongólica de la comisura externa de los párpados.

El paladar es ojival y en 27% se presenta una fisura palatina. La boca se mantiene abierta por la malformación en sí y por la necesidad de respirar por ésta a causa de la atresia de las coanas. La piel es espesa, grasosa y frecuentemente hay acné.



Las sindactilias son graves e invalidantes, ya que son cutáneas y muchas de las veces también óseas. Afectan generalmente al segundo, al tercero y al cuarto dedos de las 4 extremidades (tipo I) o, en las formas más frecuentes y graves, también está soldado el meñique (tipo II) o los 5 dedos unidos (tipo III).

Podría haber un factor de peor pronóstico cuantos más dedos estén soldados. Hay una sola uña llamada sinanquia. Hay diversos tipos de malformaciones óseas, con anomalías de las vértebras y de otros huesos.

Las anomalías cerebrales son frecuentes, con la presencia de dilatación ventricular casi constante, no progresiva; raramente se requiere de derivación del líquido cefalorraquídeo. Diversos tipos de displasias corticales, trastornos de la migración neuronal, de cuerpo calloso y de *septum* han sido descritos.

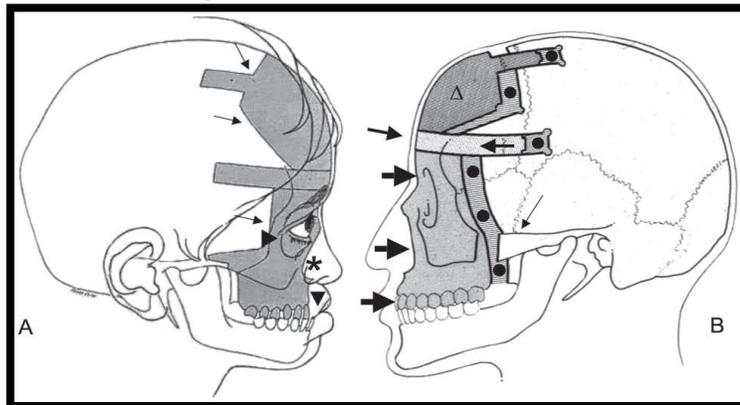
Al parecer la presencia de un quiste entre las láminas del *septum* marca un peor pronóstico, así como una familia mal integrada. Se informa de un retraso mental en la mayoría de los casos; hay disminución de la audición en 56% e hipertensión intracraneana (HIC) en 45%.



Síndromes de *Crouzon* y *Apert*.

Tratamiento quirúrgico

En la actualidad se está utilizando el corte óseo en monobloc y el avance con distractores evitando, de esta manera, la reproducción de la malformación por el retroceso del tercio medio de la cara después de la cirugía.



Apert y *Crouzon*.

- A. Antes del avance en monobloc. Líneas de corte para el avance monobloc (↘). Pliegue antimongoloide (▶). Retroceso e hipoplasia del tercio medio (*). Inversión de la mordida con la arcada dentaria inferior por delante de la superior (▼).
- B. Corrección quirúrgica con avance en monobloc. Magnitud del avance, trinchera de separación del colgajo de cara y cráneo (●). Colgajo frontal (Δ). "Bandeau" frontal (→). Pieza monobloc, avanzada (→). Cigoma, separado del malar (↙).

Síndrome de Pfeiffer

Es un síndrome de reciente descripción. R. Pfeiffer lo informó en 1964 y consiste en una braquicefalia, con la estenosis de las suturas coronales y la sagital, asociada a sindactilias membranosas en manos y pies; como dato característico presenta los pulgares y los ortijos engrosados, con una muy clara desviación en *varus*.

Estas anomalías se deben a la forma triangular de la primera falange y a la hipertrofia del primer metacarpiano y del metatarsiano. Todo esto está acompañado de una braquidactilia y una sinostosis del codo.

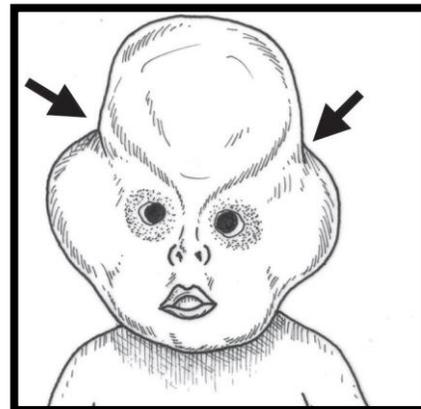
Presenta el maxilar superior hipoplásico, con hipertelorismo, inclinación antimongólica de la comisura externa de los párpados, exorbitismo que puede ser severo, con la imposibilidad para el cierre de los párpados y estrabismo por exotropía.

También se presentan diversos tipos de problemas cerebrales, como la hidrocefalia, el descenso de las amígdalas cerebelosas y anomalías del retorno venoso por la estrechez de los agujeros rasgados posteriores.

Los pabellones auriculares se encuentran bajos y existe hipoplasia del maxilar superior, en ocasiones con atresia coanal, calcificación de los anillos traqueales y malformaciones vertebrales, cervicales y sacrocoxígeas.

Se ha propuesto una división del síndrome de Pfeiffer en 3 tipos:

- **tipo I**, la forma clásica, esporádico o autosómico dominante
- **tipo II**, con cráneo en trébol, muy frecuentemente acompañado por malformaciones cerebrales.
- **tipo III**, como el tipo II pero sin cráneo en trébol.





Síndrome de Saethre-Chotzen

Descrito por dos autores alemanes, Saethre en 1931 y Chotzen en 1932, consiste en una craneoestenosis variable que puede afectar cualquier sutura, aunque predomina en las coronales.

Las dos suturas coronales están generalmente cerradas, lo que resulta como una frente plana y una nariz recta, a diferencia del Crouzon que presenta una nariz ganchuda. Hay una ptosis palpebral, uni o bilateral, con hipertelorbitismo de diversas magnitudes.

Los pabellones auriculares son pequeños, redondos, con la presencia de *crux cimbae*, es decir, un *hélix* que se continúa en un repliegue transversal que atraviesa la concavidad de la concha. En las extremidades, que son cortas, puede haber un pulgar grueso, sin desviaciones patológicas. Frecuentemente existe una sindactilia membranosa entre el dedo índice y el dedo medio y entre el segundo y tercer orjejo.

Un *hallux valgus* está presente y en las falanges terminales hay un defecto óseo distal. Suele asociarse con criptorquidia. También se agrava el IQ cuando no hay descompresión antes del primer año de vida.





Bibliografía

- 1.- Dr. Fernando Chico Ponce de León. 2011. Craneoestenosis. II. Análisis de las craneoestenosis sindromáticas y diferentes tipos de tratamiento. Bol Med Hosp Infant Mex; 68(6): 409-418.
2. - Greenberg Mark. 2006. Handbook of Neurosurgery 6ª Edición. New York. Greenberg Graphics Inc. pags. 99-102
3. - Kabbani H, Raghuverr TS. Craniosynostosis. Am Fam Physician 2004; 69: 2863-70.
4. - Gispert S, Vazquez E, et al. 2004. Craneosinostosis. SERAM. Actualización. pags. 2-6