

Definición

El cierre prematuro de una, varias o todas las suturas se denomina craneosinostosis (del griego sinóstosis = cierre) y, su resultado, craneoostenosis (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.

Etiología

En la mayoría de los casos la causa de la craneoostenosis es desconocida, y su presentación es esporádica, es decir, es un hecho accidental. En otras ocasiones las craneoostenosis son parte de un síndrome que consta de varias malformaciones, y entonces puede ser hereditaria.

Tipos

La craneosinostosis se pueden dividir en dos grupos principales: sindrómicas y no sindrómicas.

Craneosinostosis sindrómica

Suele ser un hallazgo aislado y se asocia con varios dismorfismos que afectan a la cara, esqueleto, sistema nervioso y suele ir acompañada de retraso en el desarrollo.

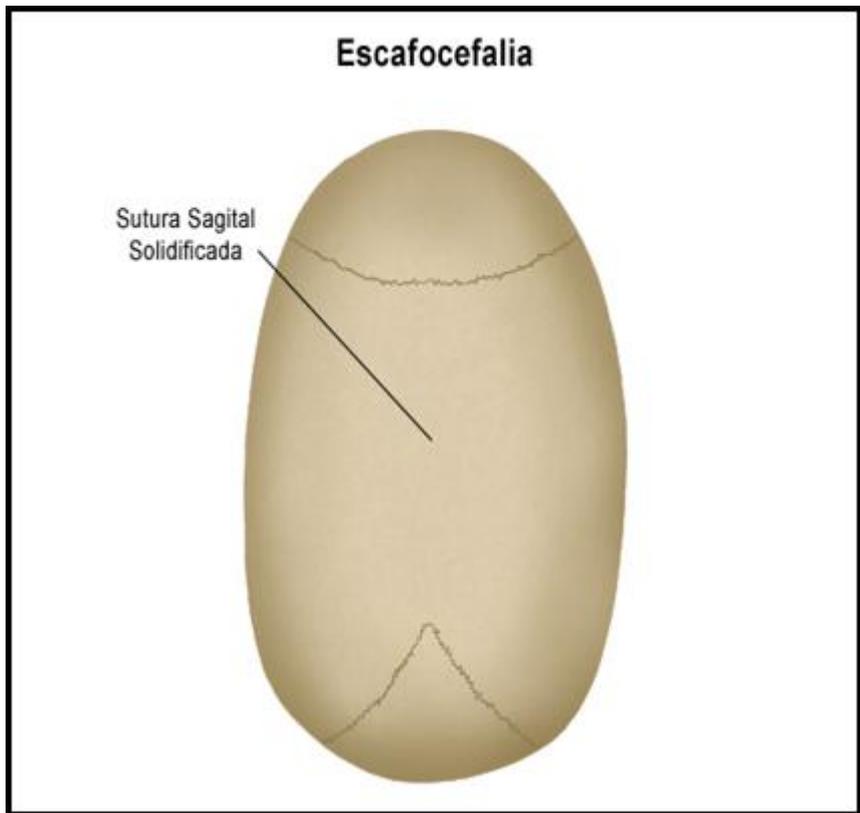
En los últimos 15 años, la investigación sobre la craneosinostosis ha progresado en la comprensión de la base genética de ciertas deformidades craneales.

Las mutaciones en los genes que codifican los receptores de crecimiento de fibroblastos el factor 1, 2 y 3 (FGFR-1, FGFR-2, FGFR-3), TWIST y MSX2 han sido identificados en determinadas sinostosis.

A pesar de la aclaración genética no tiene un impacto directo en el manejo del paciente en muchos casos (Ciurea 2009).

Craneosinostosis no sindrómica

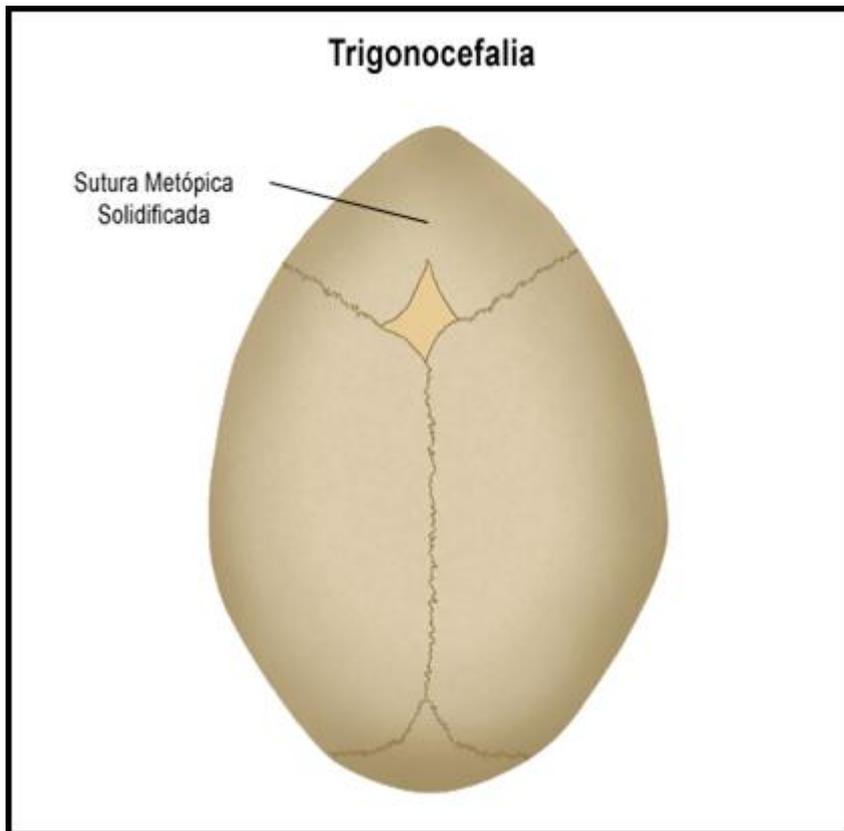
1. ESCAFOCEFALIA: El cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital que separa a los huesos parietales, lleva al crecimiento del cráneo en paralelo a la sutura cerrada y a la imposibilidad de crecimiento transversal. El resultado es una cabeza alargada en sentido anteroposterior (dolicocefalia o escafocefalia)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

Clínica

Las consecuencias del cierre del cráneo antes de tiempo son dos: · la de ocasionar una forma anormal de la cabeza que, aunque en principio parece poco importante, es, sin embargo, una deformidad que el niño arrastrará toda su vida, y · en otras ocasiones, este cierre prematuro del cráneo provoca daño cerebral, o de los nervios ópticos, aunque sea en pocos casos. Estas dos razones parecen suficientes como para indicar el tratamiento quirúrgico. La gravedad de la malformación craneal depende también de:

- ° la cantidad de suturas que se cierran antes de tiempo, a mayor número de suturas afectadas habrá mayor deformidad y mayor riesgo de compresión cerebral, y
- ° la presencia o ausencia de anomalías del cerebro.

Diagnóstico

En la mayoría de los casos, la forma anormal de la cabeza se detecta tras el nacimiento o poco después. En otros casos la anomalía se pone de manifiesto algo más tarde. El diagnóstico se confirma con radiografías. En la mayoría de los niños se debe realizar otros estudios como la tomografía axial computerizada (TAC) para ver bien los huesos del cráneo y el cerebro, o la resonancia nuclear magnética (RNM) para detectar las anomalías cerebrales ocultas.

La ecografía Doppler transcraneal puede ser considerada como una herramienta simple y

conveniente para la evaluación no invasiva en el efecto de la cirugía de descompresión en craneoostenosis (Wang 2010).

Tratamiento

El momento ideal para la operación es antes del año de vida, e incluso antes de los 6 meses.

La intervención se hace con anestesia general y consiste en abrir las suturas craneales cerradas antes de tiempo. A veces, se requieren movilizaciones de los huesos del cráneo u órbitas para devolver una forma lo más normal posible a la cabeza.

En muchos casos se colocan tiras de silastic en los bordes de los huesos que hemos abierto para evitar que se cierren otra vez de manera rápida.

La mayoría de los niños requiere transfusión, lo que no es un problema porque la operación es siempre programada, y permite la donación de sangre.

En niños con cierre de todas las suturas la operación se puede llevar a cabo en dos tiempos, para disminuir los riesgos, y para dar tiempo a que el niño se recupere entre las operaciones.

Riesgos de la operación

Existen algunos riesgos que es conveniente conocer. El riesgo más grave es el vital (que es menor del 1 por 100). Otros riesgos son la rotura de las cubiertas del cerebro (meninges), fístulas de líquido cefalorraquídeo, infección, hematomas, rechazo de las tiras de silastic, o incluso lesión de los nervios ópticos. Todos estos riesgos son muy remotos.

El posoperatorio. Después de la intervención los niños permanecen en la UCI Pediátrica durante uno o dos días para vigilar, y reponer (si se requiere) las pérdidas de sangre. De ir todo bien, el alta se produce a los 7-8 días de la operación.

Después del alta hospitalaria. Los cuidados ulteriores consisten en seguir una serie de revisiones en la Consulta de Neurocirugía, y en evitar que el niño se golpee la cabeza. En ciertos casos es necesario proteger el cráneo con una chichonera o con un casco.

Los resultados de la operación suelen ser satisfactorios y se notan mejor cuando han transcurrido varios meses de la operación.

En general, son pocos los niños que requieren una segunda operación, bien para remodelar el cráneo, o bien porque se cierran suturas que previamente no estaban afectadas.

Bibliografía

Ciurea, Alexandru Vlad, y Corneliu Toader. 2009. Genetics of craniosynostosis: review of the literature. *Journal of Medicine and Life* 2, no. 1 (Marzo): 5-17.

Wang, Bingyu, Zihua Cheng, Xiongzhen Mu, Baohua Fan, y Zhilin Guo. 2010. Preoperative and Postoperative Transcranial Doppler Sonographic Evaluations of the Cerebral Hemodynamics of Craniostenosis. *The Journal of Craniofacial Surgery* (Marzo 5). doi:10.1097/SCS.0b013e3181cfa7bf. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20216458>.

From:

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



Permanent link:

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

Last update: **2019/09/26 22:18**