

CRANEOSINOSTOSIS

DEFINICION

Es una entidad caracterizada por el cierre precoz de una o más suturas craneales, produciendo consecuentemente un crecimiento y un desarrollo anormal del cráneo.

Sutura: articulación craneofacial en donde los bordes óseos están separados por tejido fibroso o cartílago.

EPIDEMIOLOGIA

- 2/10,000 Recién nacidos

ETIOLOGIA

- **DEFECTO PRIMARIO DE LA BOVEDA**
 - VIRCHOW 1851 – plantea que el defecto primario está en la bóveda craneana, siendo la deformidad de la base su consecuencia. Él creía que era un proceso inflamatorio secundario a otras enfermedades como sífilis.
- **INTRAUTERO**
 - THOMAS 1907 – plantea que se debe a una presión durante la etapa fetal por el cual se cierra, con el factor desencadenante que era oligohidramnios.
- **DEFECTO PRIMARIO DE LA BASE**
 - MOSS 1959 - Él enfatiza que la duramadre está íntimamente adherida a la base craneal en cinco puntos fundamentales: apófisis crista galli, alas menores del esfenoides y crestas petrosas, donde hay tractos fibrosos duros que se dirigen a la bóveda en la misma dirección que las suturas craneales. Estos tractos transmitirían las fuerzas mecánicas recíprocas entre la base y la bóveda dirigiendo las líneas de crecimiento encefálico en direcciones específicas. Sin tales tractos el neurocráneo tendría una forma completamente esférica.
- **ALTERACION PRIMARIA DEL MESENQUIMA**
 - PARK Y POWERS – plantean que la causa primaria de esta patología se debe a un crecimiento defectuoso del mesénquima en el cual se forma el hueso. Adicionalmente comentan que los huesos formados en este tejido son de tamaño pequeño en comparación a los normales por el cual hacen contacto uno con el otro en corto tiempo. Como se conoce, los márgenes de los huesos del cráneo se mantienen separados por el crecimiento intersticial del tejido mesenquimatoso, por ende al existir un defecto en el plasma germinal, la capacidad de crecimiento se disminuye o es abolida, sin desarrollo del exudado que tiene la capacidad de resistir la osificación.
- **HEREDITARIO:**
 - Existen 6 genes asociados:

Tabla 1
Genética molecular de las craneosinostosis

Gen	locus humano	trastorno/ síndrome	No. casos *
MSX2	5q34-q35	Boston type craniosynostosis	1
FGFR1	8p11.2	Pffeifer	13
FGFR2	10q26	Pffeifer	108
		Crouzon	122
		Apert	394
		Jackson-Weiss	138 §
		Beare-Stevenson	4
FGFR3	4p16.3	Muenke	123
		Crouzon con acanthosis nigricans	12
TWIST	7p21.1	Saethre-Chotzen	89
		Baller-Gerold	24
FBN1	15q21.1	Shprintzen-Goldberg	1

Modificado de: Wilkie AOM. Molecular genetics of craniosynostosis. En: Craniofacial Surgery. Science and Surgical Technique. Lyn KY, Ogle RC, Jane JA., eds. W.B. Saunders Philadelphia. 2002:41 * Número de casos no relacionados con mutaciones identificadas publicados en la literatura. § Miembros de la familia original

- **FACTORES METABOLICOS:**
 - Raquitismo
 - Hipofosfatemia
 - Hipertiroidismo
 - Mucopolisacaridosis
 - Tabaquismo
 - Epilépticas embarazadas tratadas con ácido valpróico – TRIGONOCEFALIA
- **FACTORES EPIDEMIOLOGICOS:**
 - Edad del padre >34 años – APERT Y CROUZON
 - Relaciones de matrimonio entre edades extremas – OXICEFALIAS
 - Edad alta de la madre – posible causa

CLASIFICACION

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

- **PRIMARIAS:**
 - **No sindromáticas o Simples.-** Cuando comprometen una sola sutura.
 - Escafocefalia o Dolicocefalia
 - Es el cierre aislado de la sutura sagital. Se presenta de 1/1700 a 1/2100 de nacidos vivos en los Estados Unidos. Es predominante en el sexo masculino en proporción 4:1 y constituye entre 40 y 60% de las craneoestenosis.

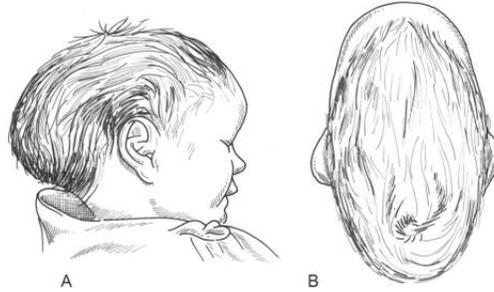


Figura 3. Escafocefalia. A) Vista de perfil con el alargamiento manifestado del diámetro anteroposterior y la frente abombada, lo mismo que el occipital. B) Vista de la cabeza desde arriba; se confirma lo que se ve en el perfil y el acortamiento del diámetro interparietal.

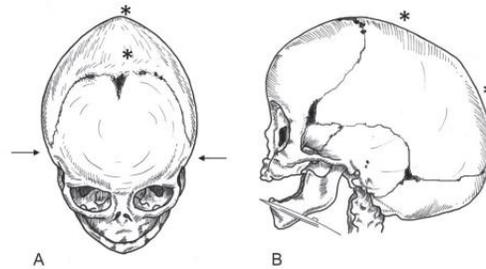


Figura 4. Escafocefalia. Imágenes de TC en 3 dimensiones: A) Cráneo visto de frente y por arriba. Se aprecia la ausencia de la sutura sagital con la presencia de una elevación sobre el lugar donde ésta debería de existir (* *) se nota la disminución del diámetro interparietal. B) Incidencia lateral, donde se confirma el perfil alargado del cráneo, con la sutura cerrada (* *); además, es posible distinguir de manera clara y correcta el resto de las suturas (flechas).

▪ **Plagiocefalia Anterior**

- Es la segunda en frecuencia acorde con la mayoría de las publicaciones. Malformación debe de reconocerse la estenosis de la sutura coronal, sea izquierda o derecha, pero también se encuentran enfermas las suturas correspondientes a nivel de la base, es decir, principalmente la frontoesfenoidal y la esfenotemporal, a través del ala mayor del

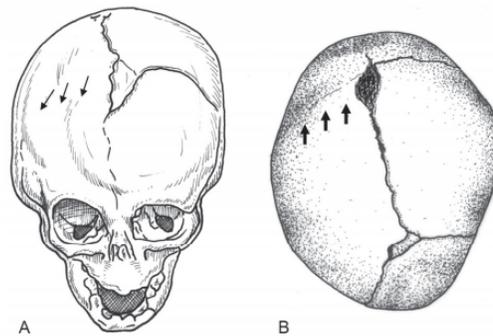


Figura 8. Plagiocefalia coronal derecha. Imágenes de TC, reconstrucción en 3D: A) Reconstrucción mostrando al cráneo de frente y ligeramente hacia arriba; se distingue fácilmente la malformación con la ausencia de la sutura coronal derecha. El resto del sistema suturario se encuentra permeable. Las deformaciones de la frente y la órbita son como se ha descrito en las imágenes de la cara del paciente. B) Vista del cráneo desde arriba, donde se puede constatar la sutura estenosada, con la deformación ya descrita a nivel de la frente, con la fontanela y resto de las suturas permeables.

esfenoides.

- Braquicefalia

- Cierre precoz de la sutura coronal que separa a los huesos parietales del occipital.
- Predominio en sexo femenino
- Abombamiento biparietal con claro aumento del diámetro bitemporoparietal del cráneo y los rebordes orbitarios con diversos grados de borramiento y telecanto o franco hipertelorismo así como la frente aplanada. Los pabellones auriculares están separados, con la concavidad hacia abajo, dando la impresión de estar más abajo de lo normal.
- Apreciación lateral es evidente la disminución del diámetro anteroposterior del cráneo. Se confirma el aplanamiento frontal con la disminución del reborde orbitario.

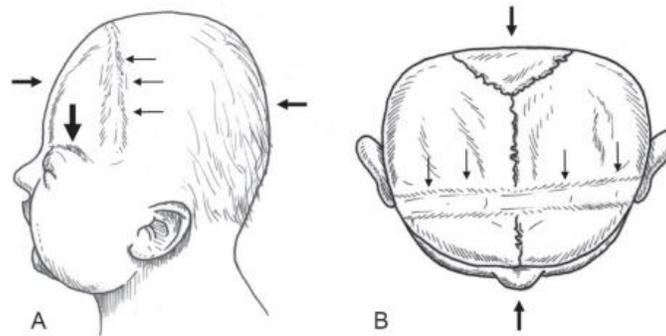


Figura 13. Braquicefalia. A) Existe una disminución, de diversos grados, del diámetro anteroposterior, provocando en ocasiones un perfil parecido a una torre (→ ←). El reborde orbitario está con diversos grados de borramiento y también con diversos grados de exorbitismo (↓). En muchas ocasiones se puede ver la sutura estenosada por debajo de la piel (flechas delgadas). B) TC reconstrucción 3D. Disminución del diámetro anteroposterior (↓↑). La sutura estenosada se muestra cerrada; el resto de las suturas, incluyendo a la metópica, están abiertas y funcionales (↓↓↓).

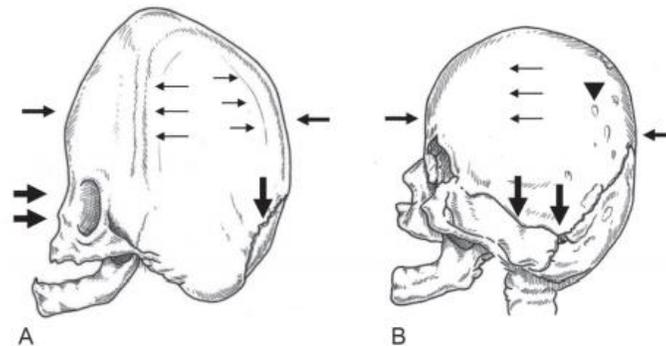


Figura 14. Braquicefalia. TC reconstrucción en 3D. A) Craneoes-tenosis sindrómica acompañada de una braquicefalia (incidencia

- Trigonocefalia
 - Resulta del cierre prematuro de la sutura frontal o metópica. La frente es estrecha y prominente y se aprecia hipotelorismo.

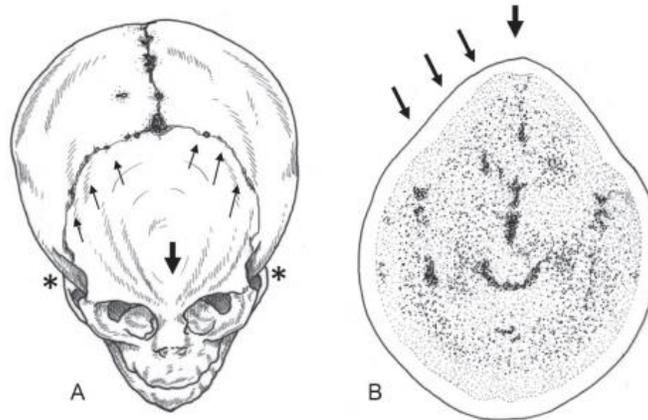
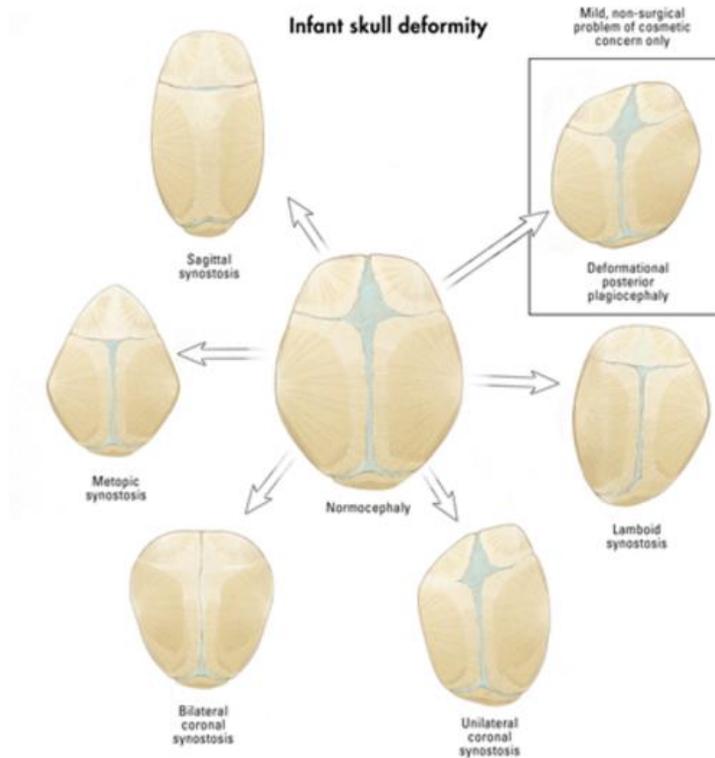


Figura 12. Trigonocefalia. A) TC con reconstrucción en 3D: las flechas delgadas señalan la sutura coronal, que limita el tamaño de la concha frontal que es pequeña y con la parte media terminada en punta. El hipotelorismo es constante; también el avance de los huesos propios de la nariz, con el retroceso del reborde externo orbitario bilateral (flecha gruesa). Las regiones pterionales se encuentran hundidas, siendo una de las características de la malformación (*). B) TC simple en corte axial; muestra la frente terminando en punta con los extremos externos del frontal abatidos hacia adentro (flecha gruesa). Las flechas delgadas señalan los frontales presionando a las regiones prefrontales bilaterales.

- Plagiocefalia Posterior
 - Es el cierre y esclerosis de una o las dos suturas lambda. No es una craneoestenosis común y ocupa el último lugar en frecuencia dentro de las craneoestenosis no sindrómicas. La plagiocefalia posterior puede estar asociada a una escafocefalia
- Turricefalia
 - 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.
- Oxicefalia
 - Es una craneoestenosis no congénita ni sindrómica que se presentará hacia el segundo o tercer año de vida a pesar de que los niños nacen con el total de las suturas permeables
 - Predominio África del Norte
 - es un cierre armonioso de todas las suturas de la bóveda craneana, con un cráneo pequeño y redondo, sin especial deformación, que frecuentemente presenta hipertensión intracraneana severa en la mayor

parte de los casos (61.6%), edema de papila (10%) y atrofia papilar (13%).
Puede acompañarse de ceguera

- **Sindromáticas o Múltiples.**- Cuando están varias suturas fusionadas. En estos casos, se les debe operar a los niños, lo más pronto posible.
 - Crouzon
 - Apert
 - Pfeiffer
 - Chotzen



- **SECUNDARIAS:**

- **TRASTORNOS METABOLICOS:** hipotiroidismo talasemia, hipocalcemia, hipofosfatemia
- Meningitis
- Hidrocefalias

Cuadro 1. Clasificación de Thompson y Hayward de craneoestenosis⁵¹

<i>Tipo</i>	<i>Sutura</i>	<i>Sindromática</i>	<i>Nombre</i>
Primaria	Sutura única	No sindromática	Escafocefalia
		No sindromáticas	Plagiocefalia Trigonocefalia Braquicefalia Oxicefalia
	Múltiples suturas	Sindromáticas	Crouzon
			Apert
			Pfeiffer
	Secundaria	a trastornos del almacenamiento de mucopolisacáridos	Saethre-Chotzen
			Hurler Morquio
		a trastornos metabólicos	Raquitismo Hipertiroidismo
		a trastornos hematológicos	Policitemia vera Talasemia
		a la ingesta de medicamentos	Ácido retinoico Difenilhidantoína

BIBLIOGRAFIA

- <http://escuela.med.puc.cl/paginas/departamentos/cirugiapediatrica/cirped35.html>
- <http://neurocirugiaendovascular.com/pdf2/CRANEOSINOSTOSIS.pdf>
- <http://revmexneuroci.com/wp-content/uploads/2014/07/Nm0032-03.pdf>
- <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v68n5/v68n5a2.pdf>