

CRANEOSINOSTOSIS SIMPLE

Salas Mamani Adela¹

RESUMEN

Las craneosinostosis o craneoostenosis, son malformaciones congénitas, que se producen entre la cuarta y sexta semana de vida intrauterina y se caracterizan por presentar una obliteración prematura de una o varias suturas craneales, que de acuerdo a su grado de complejidad se clasifican en craneosinostosis simples o asiladas y craneosinostosis sindromáticas o secundarias.

La craneosinostosis simple, es una entidad patológica de carácter idiopático, que se desarrolla de manera aislada y se caracteriza porque solo afecta a una sola sutura, que de acuerdo a su compromiso puede ser: escafocefalia, plagiocefalia anterior y posterior, trigonocefalia, y braquicefalia, y se diferencia de los otros tipos de craneoostenosis porque estas últimas se relacionan con otro tipo de afecciones sistémicas.

La craneosinostosis simple puede ser diagnosticada a temprana edad, mediante una ecografía de control en la etapa prenatal, o mediante estudios radiológicos durante la edad neonatal. El tratamiento se basa en una cirugía reconstructiva de carácter meramente estético, debido a que no se han reportado casos de craneosinostosis simple con hipertensión endocraneal o afección al sistema nervioso central.

PALABRAS CLAVE

Craneoostenosis. Plagiocefalia.
Escafocefalia. Trigonocefalia.

ABSTRACT

Craniosynostosis or craniosynostosis, are birth defects that occur between the fourth and sixth week of intrauterine life, and are characterized by premature obliteration of one or more cranial sutures, which according to their degree of complexity are classified into simple craniosynostosis or seeking asylum and syndromic craniosynostosis or secondary.

The simple craniosynostosis, is a pathological entity of idiopathic nature, developed in isolation and is characterized in that only affects a single suture, which according to its commitment can be: scaphocephaly, anterior and posterior plagiocephaly, trigonocephaly, brachycephaly and, and differs from other types of craniosynostosis because the latter are related to other systemic conditions.

The simple craniosynostosis can be diagnosed at an early age by ultrasound scans in the prenatal stage, or by imaging studies during the neonatal age. The treatment is based on reconstructive surgery purely aesthetic character, because there are no reported cases of simple craniosynostosis with intracranial pressure or central nervous system disease.

KEYWORDS

Skull stenosis. Plagiocephaly.
Scaphocephaly. Trigonocephaly.

INTRODUCCION

La craneosinostosis o craneoostenosis simple es una entidad patológica, de carácter idiopático, caracterizada por el cierre prematuro de las suturas de la bóveda craneana, dando como resultado

¹ Univ. Tercer Año Facultad de Odontología UMSA.

una notable deformación, en la región de la sutura comprometida, secundada por una alteración en el crecimiento del cráneo, por lo que se da cumplimiento a la teoría planteada por Virchow, que indica que cuando una sutura se oblitera prematuramente, el cráneo altera su crecimiento normal dejando de crecer en sentido perpendicular al de la sutura, para luego hacerlo, en sentido paralelo a ésta.^{1-5.}

Las craneosinostosis de acuerdo a su grado de complejidad, pueden dividirse en; craneosinostosis idiopática o simples donde se encuentran: la escafocefalia, plagiocefalia anterior y posterior, la trigonocefalia, y la braquicefalia; craneosinostosis sindromáticas, entre las que se encuentran los síndromes de Crouzon, Apert, Chotzen, Pfeiffer y de Carpenter; las craneosinostosis secundarias, relacionadas con enfermedades hematológicas, metabólicas y teratógenas.¹⁻¹³

Las alteraciones esqueléticas presentes en los diferentes tipos de craneoestenosis, a su vez pueden ir acompañados, de una serie de trastornos funcionales, como alteraciones en el sistema nervioso central, producto de la de la disimilitud, entre el volumen craneal y cerebral, misma disparidad que produce la elevación de la presión intracraneal, la cual dará como resultado alteraciones visuales como el papiledema y la compresión del nervio óptico.^{1, 2,7-10,13}

CLASIFICACION

Las craneosinostosis simples se clasifican de acuerdo a la sutura afectada siendo estas:

1. Craneosinostosis sagital o escafocefalia.

Es una alteración que se presenta en el 50% de las lesiones sinostósicas de cráneo y es producto de una obliteración prematura de la sutura sagital ubicada en la línea media en sentido ántero posterior, afectando predominantemente al sexo masculino.^{2, 5,10-13}

Esta entidad a la cual se le ha atribuido la mutación del gen TWIST1 (7p21) se caracteriza por un cráneo con abombamiento frontal, que adopta la forma de una quilla de barco, forma que dependiendo de la severidad, puede ir acompañada de exoftalmos, estrabismo divergente y atrofia del nervio óptico.^{4,11}

Radiológicamente se pueden observar las prominencias de las regiones frontal y occipital aumentadas de tamaño, así como en la vista frontal se aprecian a ambos parietales estrechos y oblicuos, con una hiperostosis marcada y estenosis de la sutura sagital, con reducción notable de la dimensión bitemporal.^{2, 11,13}

2. Craneosinostosis coronal o plagiocefalia

Se trata de una deformación asimétrica, secundaria a la sinostosis lateral de la sutura coronal que en algunos casos llega a comprometer la sutura fronto esfenoidal.^{1,2, 6}

Esta enfermedad se presenta esporádicamente, y en algunos casos donde se presento por aparente transmisión familiar, en el cuál se ha identificado alteraciones genéticas de tipo autosómico dominante, con mutación repetitiva del PR250, en

el receptor 3 del factor de crecimiento fibroblástico codificado por el gen FGR3.^{4,11}

La plagiocefalia tiene las siguientes categorías, basadas en la variedad de presentación:

- Categoría 1, plagiocefalia simple o anterior, que se caracteriza, por presentar sinostosis unilateral de la sutura coronal con la sutura fronto etmoidal.²
- Categoría 2, plagiocefalia occipital o posterior que presenta una obliteración prematura de la sutura lambdaideia contralateral.²
- Categoría 3 o plagiocefalia compleja, que presenta sinostosis a nivel coronal o lambdaideia unilateral, asociada a otra sutura con cierre prematuro.²
- Categoría 4. o plagiocefalia metabólica, que se encuentra relacionada a deficiencias como la falta de vitamina D y a ciertas enfermedades como la policitemia vera, talasemia y anemia de células falciformes.
- Categoría 5. o pseudoplagiocefalia, donde la cabeza se observa con una dismorfia leve sin sinostosis coronal.²

Clínicamente se presenta con depresión, a nivel de la región supraorbitaria del lado afectado, con elevación de la ceja y del globo ocular, desviación de la pirámide nasal hacia el lado sano, crecimiento anormal del hueso frontal, hacia el lado no afectado, con una marcada hipoplasia del hueso zigomático, además de exoftalmos y modificación asimétrica del eje craneal en el

tercio superior con un mantenimiento armónico del eje inferior en sus dos tercios.^{2,6,11.}

Radiográficamente, se puede observar a la sutura coronal esclerótica y obliterada en ambos sentidos, con la cavidad orbitaria deformada. Tomográficamente se observa el aumento del diámetro ántero-posterior y la disminución del diámetro transversal de la región temporal.^{2,6,13}

3. Cráneo sinostosis coronal bilateral o braquicefalia.

Este tipo de cuadro es el resultado del cierre prematuro bilateral de la sutura coronal, presentando un cráneo ancho en la región anterior y alto en la región de la fontanela anterior, así como escaso crecimiento del diámetro ántero-posterior. Las variantes de este cuadro pueden ser: un crecimiento en altura, donde se presenta una braquicefalia pura o *turricéfalia*; crecimiento hacia la zona fontanelar u *oxicéfalia*; crecimiento anormal en forma esférica o *acrocefalia* que pueden asociarse a retraso mental y problemas visuales por acodamiento del nervio óptico.^{1,2,7,8}

Clínicamente se observa acortamiento del hueso frontal, con protrusión bitemporal, y aumento en sentido lateral de ambas cavidades orbitarias, así como retrusión del reborde supra orbitario, que lleva a diferentes grados de exoftalmos e hipertelorismo.^{1,4}

Radiográficamente se observa la ausencia, de las suturas coronales, con un hueso frontal

extremadamente corto, prominencias frontales poco desarrolladas y el hueso occipital aplanado. En una vista ántero-posterior se observan los parietales con una notable protrusión y cavidades orbitarias poco profundas con un aspecto mefistofélico.^{4, 11}

4. Craneosinostosis metópica o trigonocefalia.

Es el cierre precoz de la sutura metópica, resultando en la forma triangular de la frente triangular, existiendo formas atenuadas frontales puras y formas frontonasales que abarcan la barra supraorbitaria.^{9, 11, 12, 13.}

Radiológicamente se puede llegar a observar la ausencia de las suturas coronales, con un huso frontal acortado y prominencias frontales poco desarrolladas, el hueso occipital aplanado en sentido transversal y eminencias parietales con una marcada elevación.^{1, 2, 10, 11, 13}

TRATAMIENTO

El tratamiento para estos cuadros, es de tipo quirúrgico y tienen el fin de reducir la compresión del sistema nervioso central, y los componentes nerviosos de la región sin embargo, la decisión quirúrgica en una craneosinostosis simple, debe ser evaluada con mucho cuidado, para tomar la decisión más adecuada en beneficio del paciente

BIBLIOGRAFIA

1. Sorolla J. Anomalías craneofaciales. Revista Médica Clínica las Condes 2010; [accedido el 24 de mayo de 2014]. 21 (1) 5-15. URL disponible en:

- http://www.clc.cl/Dev_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2010/1%20enero/001_anomalias_craneofaciales-1.pdf.
2. Raspall G. Cirugía Máxilofacial. 1^{ra} edición. Médica Panamericana. Madrid. 1997: 31-35.
3. Dávalos F. Embriología y Genética. 4^{ta} edición. La Paz. Elite. 2008: 160-161.
4. Hib J. Embriología Médica. 6^{ta}ed. Distrito Federal. Interamericana S.A. 1994: 139.
5. Abramovich A. Embriología de la Región Máxilo Facial. 3^a edición. Buenos Aires. Médica Panamericana. 1997: 214-218.
6. Guerrero F. J. Guerrero W.J. Craneosinostosis. WebPediatrica. 2007: 1-5. [accedido en 8 de junio de 2014] Disponible en: <http://www.webpediatrica.com/infopadres/pdf/craneosinostosis.pdf>
7. Sadler T. Lagman J. Embriología Médica Clínica. 10^{ma} edición. Buenos Aires. Médica Panamericana. 2008: 133-135.
8. Lagman J. Embriología Médica. 4^{ta}ed. Buenos Aires. Médica Panamericana. 1982: 132.
9. Moore K. Embriología Clínica. 3^a edición. España. Panamericana. 1997; 385-391.
10. Navarro C. Scholtz H. Neurocirugía para Médicos generales. Google book. [en línea]. Antioquia. Universidad de Antioquia. 2006: 474-479 [accedido en 24 de mayo de 2014]. URL disponible en: www.lsf.com.ar/.../neurocirugia-para-medicos-generales/
11. Palafox D. Rivas E. Rodríguez D. Queipo G. Malformaciones craneofaciales. Revista Médica del Hospital General de México. Distrito Federal. 2012; 75 [accedido en 9 de junio de 2014]. URL disponible en: <http://zl.elsevier.es/es/revista/revista-medica-hospital-general-mexico->

- 325/malformaciones craneofaciales-de las-base-moleculares-al-90123159-articulo-revision-2012.
12. Goyenechea F. Hodelín R. Craneosinostosis. Artículo medico-infomed. La Habana Cuba.2013: [accedido en 25 de mayo de 2014]. 3-4. Disponible en:<http://neuroc99.sld.cu/text/craneosinostosis.htm>.
 13. Villareal G. Craneosinostosis desarrollo normalNeurocirugía Monterrey .2010: [accedido en 23 de mayo de 2014.] 1-11. Disponible en: <http://neurocirugiaendovascular.com/pdf2/CRANEOSINOSTOSIS.pdf>.