

## Craneosinostosis: Visión del neurocirujano

Arturo Zuleta F<sup>1</sup>.

Craneosinostosis o craneoestenosis son términos clínicamente intercambiables a pesar de no ser sinónimos, craneosinostosis apunta a la fusión prematura de las suturas, en tanto que craneoestenosis enfatiza más bien el conflicto de espacio que se genera.

El cráneo presenta un crecimiento pasivo y secundario al crecimiento encefálico, con una curva de crecimiento rápido de 85% en los primeros 3 años. Las suturas no tienen un crecimiento activo y sólo mantienen los huesos unidos pero a la vez separados durante este proceso. Sólo existe crecimiento real a la manera de cartilago de crecimiento en las sincondrosis de la base del cráneo.

Esta patología es congénita, está siempre presente al nacimiento y debe ser diagnosticada clínicamente en este período, siendo el estudio ulterior radiológico simple o con tomografía axial sólo confirmatorio. Se acepta el inicio tardío de este cuadro sólo en la oxicefalia, de presentación habitual hacia los 3 años de edad y de escasa frecuencia en nuestro medio, presentándose como una forma de microcefalia armónica que obliga a una alta sospecha clínica para su diagnóstico.

La etiología es genética aunque su presentación más habitual es esporádica de tipo mutacional sin antecedentes familiares en la historia. Actualmente están identificados en el hombre cuatro factores de crecimiento fibroblástico con sus respectivos receptores relacionados a esta patología, los genes correspondientes están en los cromosomas 8p, 10q, 4p y 5p. Curiosamente mutaciones del mismo receptor, por ejemplo el número dos, que es el más frecuentemente estudiado, resulta en distintos fenotipos (Crouzon, Appert o Pfeiffer).

Raramente este cuadro corresponde a patología secundaria (Hurler, Morquio, Raquitismo, Policitemia), o al uso de algunas

drogas como el ácido retinoico o la hidantoína, o secundario a algunos tratamientos como el uso de derivativas de LCR. La forma primaria puede ser simple cuando compromete una sola sutura, entre ellas la más común es la escafocefalia (50% de los casos) que representa el cierre de la sutura interparietal, seguida por la plagiocefalia (cierre coronario unilateral) con su clásica deformidad asimétrica de la región frontal y orbitaria y la trigonocefalia (cierre metópico) en que 80% de los casos son varones. Existe por otro lado el compromiso múltiple de suturas que puede ser no sindrómico como es el caso de la braquicefalia pura (cierre coronario bilateral), o sindrómico cuando el cuadro coexiste en un complejo malformativo (Crouzon, Appert, Pfeiffer, Saethre-Chotzen, displasia frontonasal, etc).

Una mención especial merecen por su importancia en el diagnóstico diferencial pediátrico, en primer lugar el llamado cierre prematuro fontanelar que en presencia de suturas normales en un cráneo armónico sólo requiere de controles hasta los 3 años de edad por la rara posibilidad de oxicefalia, el amplio margen de normalidad del cierre de la fontanela entre los 6 y 18 meses lo hacen un signo poco útil cuando se presenta aislado. En segundo lugar la deformidad posterior del cráneo a nivel de la sutura lambdoidea (plagiocefalia posterior), que habitualmente coexiste con suturas permeables sólo de borde esclerótico a la radiografía simple en el lado comprometido y que no representa una real sinostosis sino un estrés compresivo por carga en esa sutura frente a un niño habitualmente pasivo que se mantiene en esa postura por largos períodos. Responde habitualmente a las medidas de cambios posturales que evitan la carga y raramente requiere de intervención, a dife-

1. Médico, Instituto de Neurocirugía.

rencia del compromiso real de la sutura parieto-occipital que es muy raro (3%), en la cual el pabellón auricular en lugar de desplazarse hacia atrás como ocurre con el cierre verdadero de sutura, sufre un desplazamiento hacia adelante al ser mirado el cráneo desde arriba; se produce por un crecimiento craneal con un vector oblicuo que abomba igualmente la frente en ese mismo lado. En tercer lugar la trigonocefalia merece un comentario especial por dos características propias: a) que puede formar parte de un complejo malformativo grave del tipo de la arrinacefalia, con pésimo pronóstico, que corresponde a los casos que coexisten con un severo retraso psicomotor al momento del diagnóstico, y b) es el único tipo que se da con todo el abanico de severidad desde formas muy poco notorias que no requieren de mayor tratamiento hasta el cuadro de la dismorfia con frente en quilla característico.

Desde el punto de vista terapéutico es preciso puntualizar que la mayoría de los casos corresponden a los tipos de bajo riesgo neurológico y sólo tienen un pronóstico más

reservado las formas sindrómicas, la braquicefalia, o el cierre multisutural.

El tratamiento debe plantearse alrededor de los 6 meses o un poco antes si es preciso y las técnicas actuales de avance fronto-orbitario, en sus distintas variantes a equipo mixto maxilo facial y neuroquirúrgico, buscan tratar simultáneamente la descompresión cerebral y la corrección cosmética con una mortalidad cercana a 0 y una muy baja morbilidad. Este concepto de equipo multidisciplinario debe mantenerse en el tiempo tratando hasta la adolescencia si es necesario las distintas secuelas cosméticas o funcionales para obtener un resultado óptimo.

## REFERENCIAS

1. Cráneo facial Surgery for Crâneosynostosis Marchac, Renier. Little Brown Boston 1982.
2. Pediatric Neurosurgery. Mc Lone W.B. Sanders: Fourth Edition. 2001
3. Crâneosinostosis Rev Chil Neurocirugía 1987; 1: 257-368.