

Craneosinostosis (CS)

Entidad que se caracteriza por el cierre precoz de una [sutura craneal](#) o más suturas craneales, lo que produce un crecimiento y desarrollo anormal del cráneo. Este concepto agrupa varios tipos en dependencia de las suturas afectadas y las malformaciones añadidas.

Epidemiología

La auténtica incidencia de las craneosinostosis es difícil de establecer, fundamentalmente por no ser en la mayoría de los casos enfermedades letales. No obstante puede establecerse una prevalencia entre 0,24-0,4/1.000 recién nacidos vivos ^{1) 2)}

Historia

Esta enfermedad se conoce desde la antigüedad, Homero, el poeta griego en su obra clásica “La Ilíada” describe un guerrero llamado Thersites “... el hombre más feo fue el quien vino de Troya ... su estrecha cabeza ...” y esto se conoce como una de las primeras alusiones a las deformidades craneales tipo CS. Otros científicos de la antigüedad que abordaron el tema fueron Orbasius y Galeno.

En 1791 Sommerig logra un paso de avance al plantear que el crecimiento del cráneo ocurre a lo largo de las suturas del calvario y que el fallo en su crecimiento resulta en una deformidad craneal. A pesar de las investigaciones anteriores no fue hasta 1851 en que Virchow inicia la verdadera etapa científica con un estudio anatómico completo. El formuló el principio, aceptado hasta nuestros días, que cuando la sinostosis entre dos huesos ocurre tempranamente, el crecimiento normal está inhibido en dirección perpendicular a la línea de sutura cerrada y el crecimiento compensatorio ocurre en otras direcciones.

La técnica quirúrgica también ha pasado por diferentes etapas desde que Lannelongue realizó en Francia (1890) la primera craniectomía lineal reseca las suturas fusionadas. Por ésta misma época en los Estados Unidos (1892), Lane le explica a una madre que su hijo quedaría decididamente “imbécil y microcefálico” y ella le preguntó “¿No podría Ud. abrir el cráneo de mi pobre hijo y permitirle un crecimiento a su cerebro?”. Lane respondió con una craniectomía y aunque este niño no sobrevivió, el segundo operado mejoró evidentemente las manifestaciones de retraso mental.

Así a lo largo de la historia el manejo de las CS ha variado en dependencia de los conocimientos científicos de la época. Nosotros expondremos las cuestiones fundamentales que permitan una comprensión y manejo adecuado de ésta patología.

Tipos

Puede presentarse en forma sindrómica o no; puede ser unisutural o multisutural.

[Craneosinostosis sagital](#) (Dolicocefalia o escafocefalia).

Sinostosis coronal (Apert, Crouzon....)

[Sinostosis metópica](#)

Sinostosis lambdoidea

Sinostosis multiple

Fisiopatología

Se cree que la causa primaria de las craneosinostosis se encuentra en la displasia de la base craneal que tienen la mayoría de ellas.

De esta forma, las fuerzas tensiles que son transmitidas desde la base craneal hasta la calota a través de las grandes bandas durales y que son fundamentales para el desarrollo de la bóveda craneal, serán anormales. Este último enfoque ha servido además de base para varias de las técnicas quirúrgicas que modernamente se aplican en el tratamiento de las craneosinostosis.

Tratamiento

El tratamiento neuroquirúrgico de la [craneosinostosis](#) tradicionalmente se ha enfocado sobre la resección ósea, [craniectomía](#) o [suturectomía](#) para permitir la corrección de la deformidad, crecimiento cerebral y del cráneo.

Pronóstico

Poco se conoce sobre la prevalencia a largo plazo de elevaciones de la presión intracraneal, la apnea obstructiva del sueño, trastornos de desarrollo intelectual y las habilidades motoras, auditivas y visuales. Los pacientes con Apert y Crouzon / Pfeiffer tienen mayor prevalencia de elevación de la PIC (33% y 53%, respectivamente) y apnea obstructiva del sueño (31% y 27%, respectivamente). Las de Saethre-Chotzen también se asoció con un riesgo razonable de PIC elevada (21%). La prevalencia de alteraciones de la vista (61%) y audición (56%) fue alta en todos los síndromes (de Jong 2009).

Bibliografía

de Jong T, Bannink N, Bredero-Boelhouwer HH, van Veelen ML, Bartels MC, Hoeve LJ, Hoogeboom AJ, Wolvius EB, Lequin MH, van der Meulen JJ, van Adrichem LN, Vaandrager JM, Ongkosuwito EM, Joosten KF, Mathijssen IM. Long-term functional outcome in 167 patients with syndromic craniosynostosis; defining a syndrome-specific risk profile. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009 Nov 11.

1)

David DJ. The Craniosynostosis. Springer Verlag. 1982.

2)

Hunter AGW, Rudd NL. Sagittal synostosis: its genetics and associated clinical findings in 214 patients who lacked involvement of the coronal suture(s). Teratology, 1976;14:185-194.

From:

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

Permanent link:

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

Last update: 2019/09/26 22:17



