

¿Qué es la craneosinostosis?

Las anomalías de cráneo y cara mas frecuentes en los niños, se deben sobre todo al cierre precoz de las suturas o uniones de los huesos que forman el cráneo. En las deformidades craneales posturales o posicionales no se produce cierre precoz.

El cráneo de un bebé está conformado por ocho huesos planos: *frontal, occipital, 2 parietales, 2 temporales, esfenoides y etmoides*, y por 2 aperturas o *fontanelas*, una en la parte superior en la mitad, justo hacia delante del centro, y otra en la parte de atrás. Estos huesos están separados y se mantienen unidos como las piezas de un puzle por las *suturas* craneales, que son unos tejidos elásticos y fibrosos. (Figura 1)

Las suturas y las fontanelas, con el tiempo, se transforman en tejido óseo. Entonces se funden con los huesos del cráneo y forman una estructura hueca que aloja dentro el cerebro.

¿Qué es la craneosinostosis?

Es el cierre o fusión precoz de una o varias suturas craneales. La fusión precoz entre los huesos adyacentes da lugar a:

1. Una **deformidad de dicho hueso**, bien por disminución de tamaño, y/o alteración de la forma. Los huesos adyacentes (abombamiento) crecen en un intento de mantener normal el volumen intracraneal. Esto da lugar a una deformidad de cráneo y de cara que se llama *Síndrome Craneofacial*.
2. **Manifestaciones neurológicas o Síndrome Neurológico** de ciertos tipos de craneosinostosis. Se debe a que el cerebro no puede crecer dentro del cráneo y es comprimido chocando con el cráneo óseo, con lo que la masa cerebral *sufre*.

Se produce en 1 de cada 2000-3000 recién nacidos, de predominio en el sexo masculino, y se da en todas las razas por igual.

¿Cual es la causa de la craneosinostosis?

La causa es desconocida en la mayoría de los casos.

Unas son de aparición ocasional, y suelen afectar a una sola sutura. Otras pueden ser debidas a otras enfermedades, y pueden estar afectadas varias suturas.

¿Cómo se manifiesta y qué consecuencias puede tener el cierre prematuro de las suturas craneales?

Algunas craneosinostosis son evidentes desde el nacimiento, y otras van evolucionando en los primeros meses de vida. Hay dos grupos de síntomas:

1. El Síndrome Craneofacial, que se manifiesta como:

- Una *deformidad del cráneo peculiar* (cráneo en torre, en cono...) que depende del número de suturas cerradas, osificadas o fundidas.
- *Anomalías faciales (dismorfias)*: alteración de las orbitas oculares, desplazamientos de orejas y nariz y, a veces, problemas en la masticación.

2. El Síndrome Neurológico, que se desarrolla en algunas craneoestenosis complejas, manifestándose como:

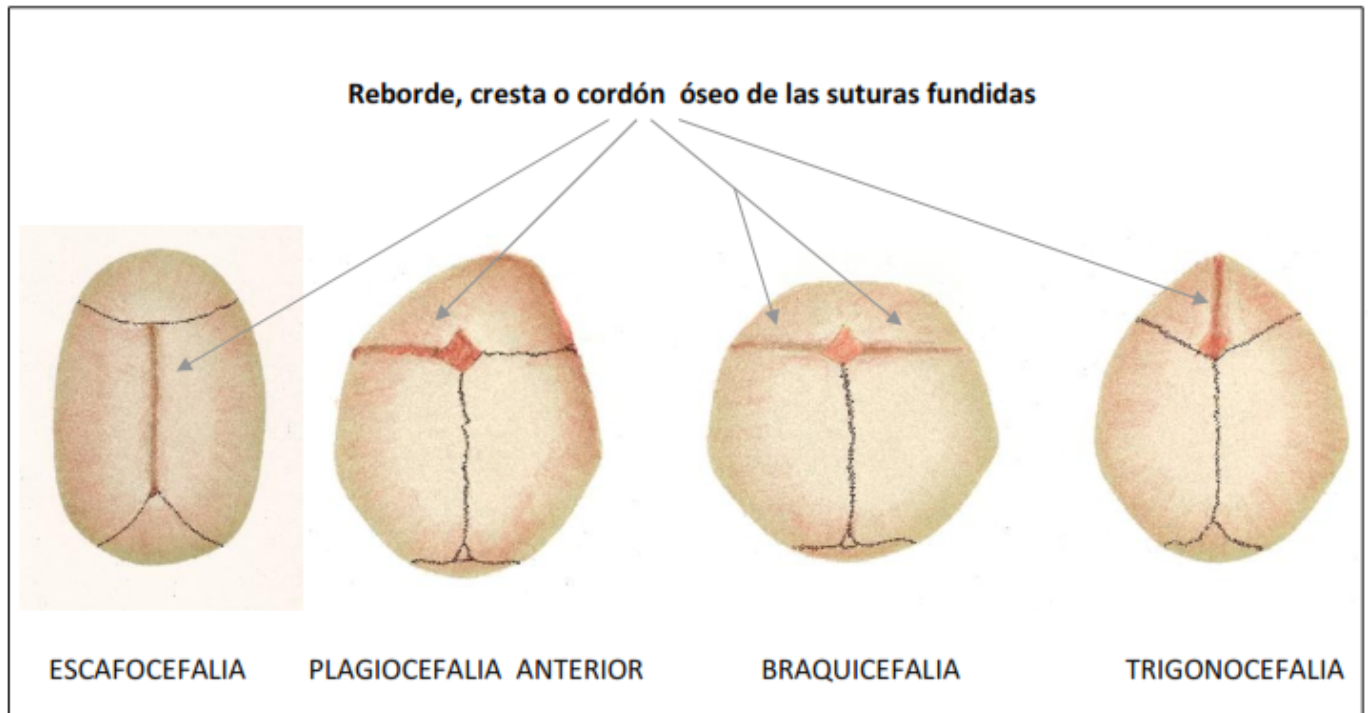
- *Hipertensión intracraneal*, debido a que el cerebro no cabe dentro del cráneo. Se manifiesta por: fontanela tensa o abultada, somnolencia o menos alerta de lo normal, irritabilidad, llanto agudo, mala alimentación, vómitos explosivos sin náusea previa, convulsiones, incapacidad del niño de mirar hacia arriba con la cabeza hacia delante (*ojos en sol poniente*)...
- *Hidrocefalia*, por aumento de líquido cefalorraquídeo.
- *Trastorno mental* asociada frecuentemente a síndromes o enfermedades congénitas.

¿Qué tipos o modalidades de craneosinostosis podemos encontrar? (Figura 2)

- La **Escafocefalia**, por cierre prematuro de **la sutura sagital**, es un cráneo estrecho y alargado. Es la más común.
- La **Plagiocefalia anterior**, por cierre precoz de **una sutura coronal**. Cráneo con aplanamiento de frente del lado afecto y abombamiento de frente del lado opuesto. También se puede elevar la órbita del ojo y desviar la nariz.
- La **Braquicefalia**, por cierre de **ambas suturas coronales**, es un cráneo acortado en sentido anteroposterior, con ensanchamiento compensatorio (abombamiento) de los huesos temporales; frente ancha y plana, crestas coronales transversales palpables de oreja a oreja.
- La **Trigonocefalia**, por cierre de la **sutura frontal**, es un cráneo en cuña, triangular, frente estrecha y prominente en forma de proa de barco.

Otras menos frecuentes y muy complejas son:

- La **Plagiocefalia posterior** por fusión de **sutura lambdoidea**, aplanamiento occipital del lado afecto.
- La **Oxicefalia**, cabeza alargada y de forma cónica en pico, frente despejada hacia atrás.
- La **Turricefalia**, la cabeza crece en forma de torre.



¿Cómo se realiza el diagnostico de craneosinostosis?

1. Inicialmente es clínico

- Interrogación: antecedentes familiares, prenatales, del nacimiento y graficas de desarrollo.
- Exploración: [perímetro craneal](#), formas del cráneo, asimetrías en cara, aplanamientos o prominencias de los huesos

2. Se confirma y se hace el diagnóstico diferencial con técnicas radiológicas.

- El TAC de la cabeza con reconstrucción tridimensional es *la prueba oro* en el diagnostico y valoración de la gravedad. Permite evaluación real de la forma del cráneo, de las suturas comprometidas.
- La resonancia magnética (RNM). Se hace para descartar otras *malformaciones cerebrales*.
- La [radiografía](#) de cráneo puede demostrar la forma del cráneo, pero no aporta suficiente información sobre la craneosinostosis. Tampoco la [ecografía](#).

¿Qué se puede hacer para prevenir las deformidades craneales en general y la craneosinostosis en particular?

No hay una prevención específica para la craneosinostosis pero sí hay una prevención como tal para las deformidades posturales.

1. Desde el momento del nacimiento:

- Por el Pediatra: Valoración inicial del recién nacido (antecedentes familiares, tipo de parto, aspecto, forma del cráneo, suturas, fontanelas, cordones óseos, medida del perímetro craneal...).
- Por los padres y cuidadores desde el nacimiento: inicio de medidas preventivas contra las Deformidades Craneales Posicionales no sinostoticas, tales, como la [Plagiocefalia Postural](#) o la Braquicefalia: con el Protocolo [PREVENCIÓN Y MANEJO DE LA PLAGIOCEFALIA POSTURAL](#)

2. En los primeros 6 meses de vida: En caso de detectar cualquier anomalía de cráneo o cara, como: aplanamiento, prominencia ósea, rebordes óseos, lateralización de cabeza y/o cuello ([tortícolis](#)) en el niño, consultar pronto con el Pediatra.

3. Hasta los 12 meses de vida, ante cualquier *signo de compresión encefálica*: como fontanela tensa o abultada, somnolencia, aumento de irritabilidad, llanto agudo, mala alimentación, vómitos explosivos, convulsiones, ojos en sol poniente... en niño con o sin anomalía de cráneo o cara, consultar pronto con el Pediatra.

¿Qué tratamiento es el más adecuado en la craneosinostosis?

1. Será lo mas precoz posible, entre las 2 semanas de vida y los 8 meses y antes de los 11 meses.

2. El tratamiento específico, siempre es quirúrgico

- Una sutura afectada requerirá una intervención, varias suturas pueden precisar varias intervenciones
- Recién Nacidos con suturas múltiples fundidas, se intervendrá antes de las dos semanas de vida
- En la escafocefalia intervención sobre los 3 meses

3. Tratamientos coadyuvantes:

- Rehabilitación si precisa
- Tratamientos oftalmológicos, odontológicos y estéticos, en algunas anomalías.

¿Qué evolución y qué pronóstico tiene la craneosinostosis?

- Sin tratamiento, el *Síndrome Craneofacial puede ser grave* y permanente, pudiendo manifestarse el *Síndrome Neurológico*, según el número de suturas afectadas.

- El pronóstico en sinostosis esporádicas o simples, de una sutura afecta suelen ser buenos y no reincidentes.

- En asociación a síndromes hereditarios o secundarios, y varias suturas afectadas, los resultados son menos favorables y con posibilidades de repetición.

- En hermanos, o en la descendencia del afectado, no suele repetirse.

- Puede hacer falta un Consejo Genético para los padres ya que en ciertos casos la entidad es hereditaria.

Más información...

- RECURSOS *Familia y Salud*: Escucha el Vídeo: [Cascos y bandas craneales](#)
- Protocolo **PREVENCIÓN Y MANEJO DE LA PLAGIOCEFALIA POSTURAL**. [“A buen Tiempo, buenas Formas”. Guía de Padres. AEPap.](#)

Fecha de publicación: 1-08-2013

Última fecha de actualización: 09-01-19

Autor/es:

- [Fernando Salmón Antón](#). Pediatra. Centro de Salud de Arrigorriaga-Ugao. Arrigorriaga-Ugao (Vizcaya)
- [Nerea Salmón Rodríguez](#). Pediatra. Hospital Universitario del Henares. Coslada. Madrid