

Craniosinostosis. Definición, clasificación y ejemplos de casos de nuestro centro.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Maria Antonia Garrido Collado

Objetivos Docentes

Se definen las craneosinostosis como el cierre prematuro parcial o total de una o más suturas craneales. El objetivo de esta presentación es hacer un breve resumen anatómico de las suturas existentes así como de la patología existente en cada una de ellas y pondremos ejemplos prácticos con TCMC sobre casos recogidos en nuestro centro.

Revisión del tema

1. DEFINICIÓN

- Es el cierre prematuro de una o más suturas del cráneo
- En el 75% casos solo se fusiona una sutura o parte de una
- Altera la forma del cráneo y puede producir una cresta palpable en la zona fusión
- Es más frecuente en niños que en niñas
- Si estos trastornos son pronunciados y precoces pueden provocar desarrollo anormal cráneo

[Fig. 1](#)

2. TIPOS DE SUTURAS

- 4 suturas mayores:
 - Metópica
 - Sagital
 - Lambdoideas (2)
 - Coroneales (2)
- Existen otras consideradas como menores:

-fronto-nasal, temporo-escamosa y frontoesfenoidal.

3: FONTANELAS

- Fontanela anterior (bregmática): Es la mayor, tiene morfología de diamante.
- Fontanela posterior (lamboidea): Tiene Forma triángulo

[Fig. 2](#)

4: EDAD DE CIERRE DE SUTURAS Y FONTANELAS

[Fig. 3](#)

5: TIPOS DE CRANEOSINOSTOSIS

Primarias

- Se producen en el periodo prenatal por alteraciones del desarrollo, excepto las sindrómicas que se desarrollan progresivamente en el periodo postnatal:

- *85% son no sindrómicas*

- 70-85% Simples
- Multisuturales

- *15% sindrómicas*

Secundarias

[Fig. 4](#)

6: DIAGNÓSTICO

- **Clínica y exploración**

-**Rx. Simple:**

- Generalmente confirma el diagnóstico, aunque no valora con precisión la longitud de la fusión. Falsos positivos y negativos.

[Fig. 5](#)

-**TC multicorte:**

- **Reconstrucciones 3D y MIP.**

- Indicado en estudio pre y postoperatorio.

Confirma el diagnóstico y valora extensión exacta de la afectación.

- Valoración de posibles anomalías asociadas.

[Fig. 6](#)

-**Eco transfontanelar:**

- Screening de posibles malformaciones asociadas

7. CRANEOSINOSTOSIS DE LA SUTURA SAGITAL

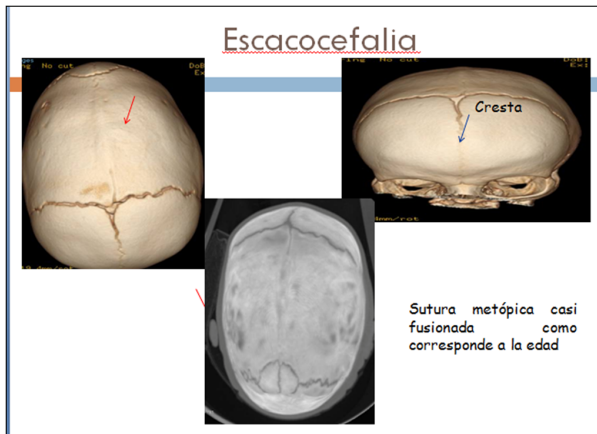
-Denominada escafocefalia, dolicocefalia o cráneo en “barco”

- Es la más frecuente de todas las sinostosis

En el 80% casos se produce de forma aislada, tb puede ser sindrómica y genética

-Produce un cráneo largo y estrecho (cráneo en barco)

- La fusión comienza en la porción media de la sutura y progresa tanto en dirección anterior como posterior
- Respuesta compensatoria: Diástasis suturas coronal y lambdaidea
- Produce un aumento desproporcionado del diámetro ap y disminución del transversal



[Fig. 7](#)

8. CRANEOSINOSTOSIS DE LA SUTURA METÓPICA

- Se denomina Trigonocefalia o “Barco en quilla”
- Frecuencia de un 18%
- Ocasiona una frente prominente con forma triangular

[Fig. 9](#)

8. CRANEOSINOSTOSIS DE LA SUTURA CORONAL

- Puede ser unilateral: Plagiocefalia (asimétrica) anterior 20%
- Bilateral: Braquicefalia (multisutural).
- Plagiocefalia: Es la oblicuidad o aplanamiento asimétrico de un lado del cráneo. Puede ser anterior o posterior. Puede ser consecuencia de la sinostosis de las suturas coronal o lambdaidea

[Fig. 10](#)[Fig. 11](#)[Fig. 12](#)

9. CRANEOSINOSTOSIS LAMBOIDEA

- Es la menos frecuente de las craneosinostosis
- En la unilateral se produce un aplanamiento severo de la región occipital unilateral con subdesarrollo de la porción inferior fosa posterior
- En la bilateral toda el área occipital está aplanada

[Fig. 13](#)

10. CRÁNEO EN TRÉBOL.

El cráneo en trébol es un tipo muy poco frecuente de craneosinostosis, en el que se fusionan precozmente las suturas metópica, coronal y lambdaidea originando un cráneo con morfología típica trilobulada y ocasionalmente un encefalocele a través de la sutura sagital.

[Fig. 14](#)[Fig. 15](#)

11. PLAGIOCEFALIA POSICIONAL

- Causa más frecuente de malformación de la bóveda craneal.
- No hay suturas fusionadas.
- Es una causa posicional o postural (posición mantenida intraútero o posturas repetidas postnatales).
- Puede asociar tortícolis congénita.
- Hipotonía, parálisis cerebral, cuadros neurológicos graves, estancia prolongada en UCI...
- Más frecuente en varones (menos activos intraútero)

[Fig. 16](#)

Imágenes en esta sección:

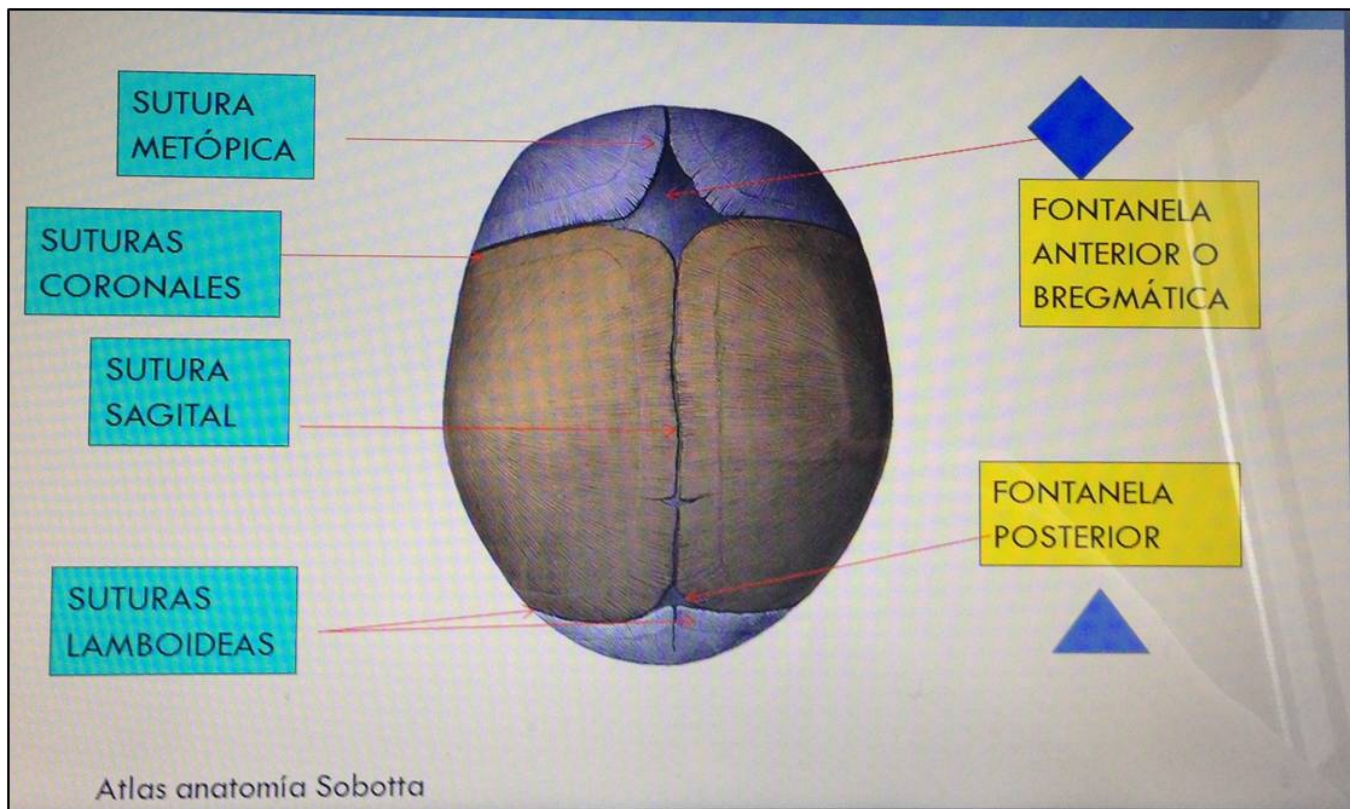


Fig. 1: La fontanela anterior o bregmática es la mayor y tiene morfología de diamante. Se encuentra en la intersección de las suturas coronales, sagital y metópica. Cierra alrededor del segundo año de vida. La fontanela posterior esta entre la sutura sagital y las lambdoideas y se cierra antes del tercer mes.

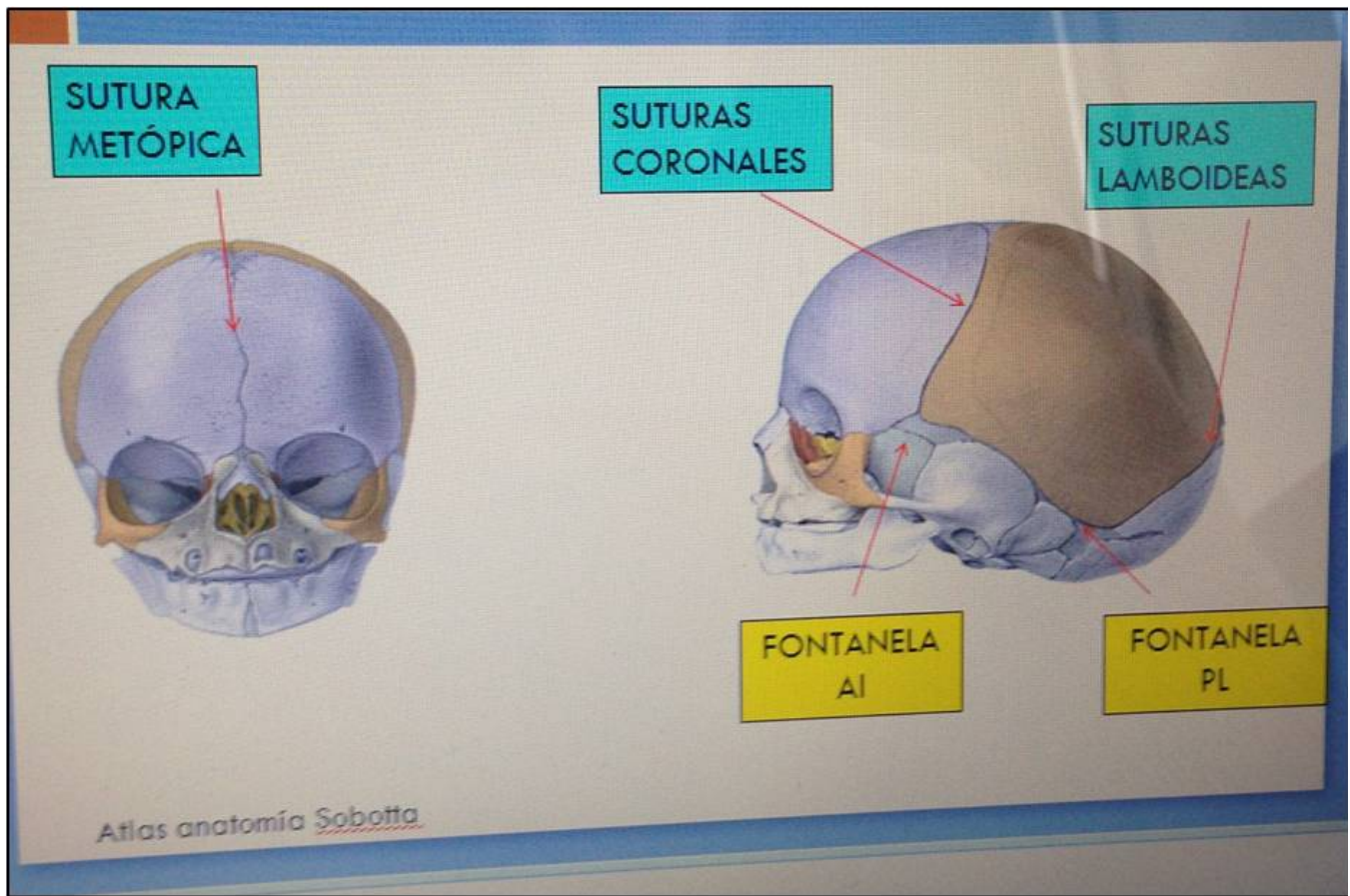


Fig. 2: Imágenes de las diferentes suturas.

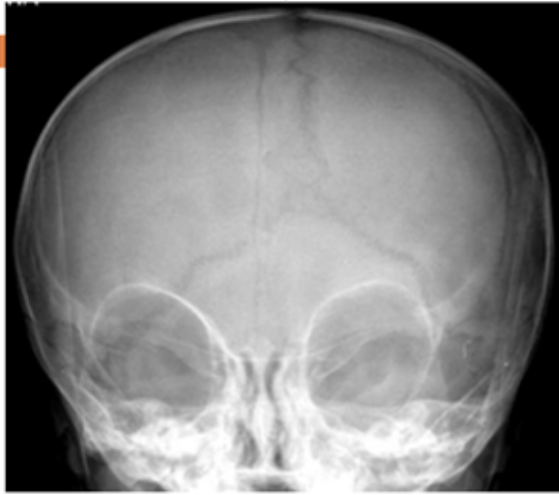
Fontanela	Cierre	Sutura	Cierre
Posterior	2 m	<u>Metópica</u>	6 m
Antero-lateral	3 m	Sagital	22 m
<u>Postero-lateral</u>	1 a	Coronal	24 m
Anterior	2a	Lamboidea	26 m

Fig. 3: Edad de cierre de suturas y fontanelas.

<p><u>Sindrómicas</u></p>	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Apert - Síndrome de Carpenter - Síndrome de Crouzon - Síndrome de Pfeiffer - Síndrome de Saethre-Chotzen - Otros
<p><u>Secundarias</u></p>	<ul style="list-style-type: none"> - Alteración en el crecimiento cerebral - Compresión intrauterina cráneo - <u>Teratógenos</u> - Rápida descompresión hidrocefalia mediante <u>drivación</u> valvular - Raquitismo, <u>hipofosfatasa</u>, <u>hipercalcemia</u>, <u>hipertiroidismo</u>

Fig. 4: Tipos de craneosinostosis

Rx simple



Proyecciones ap, towne y lateral

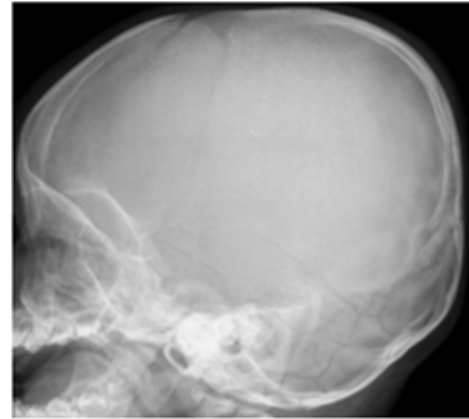
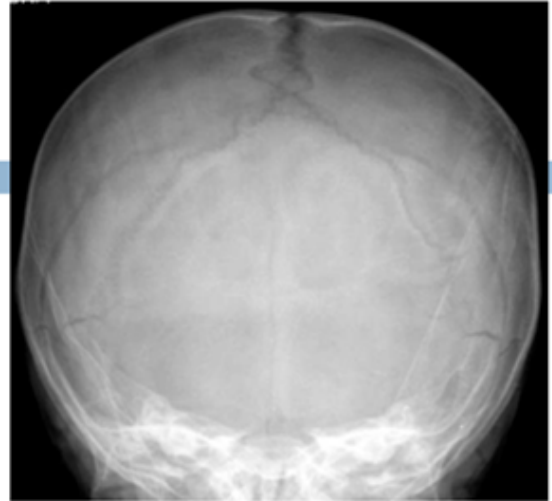


Fig. 5: Proyecciones que se realizan en Rx simple de cráneo: Proyecciones anteroposterior, Coronal (towne) y lateral

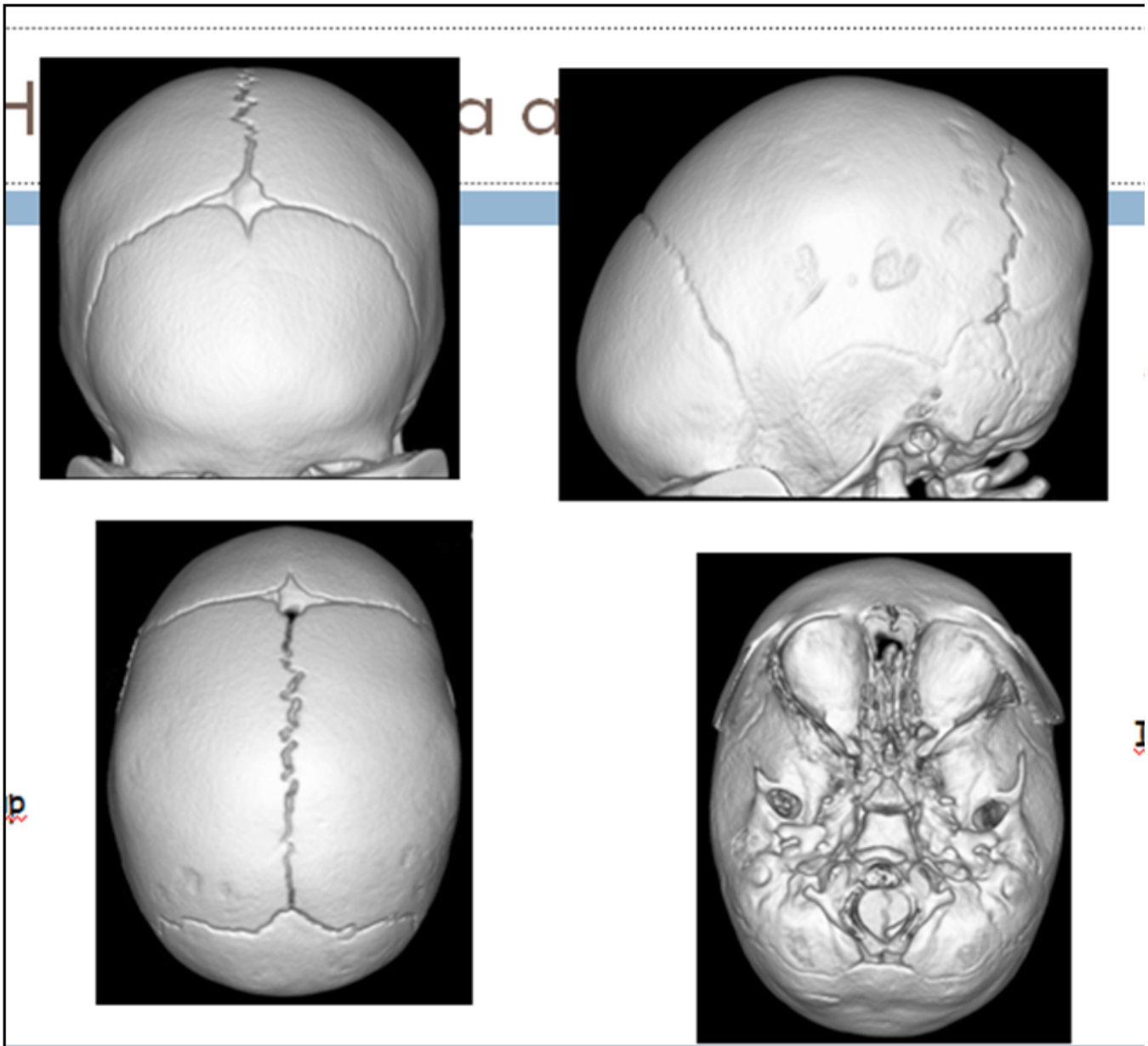


Fig. 6: Diferentes proyecciones de TCMC para localizar las craneosinostosis.

Escacocoefalia

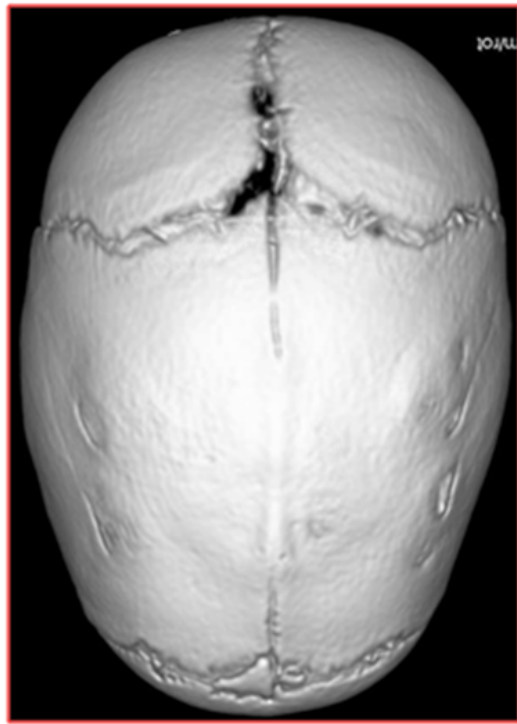
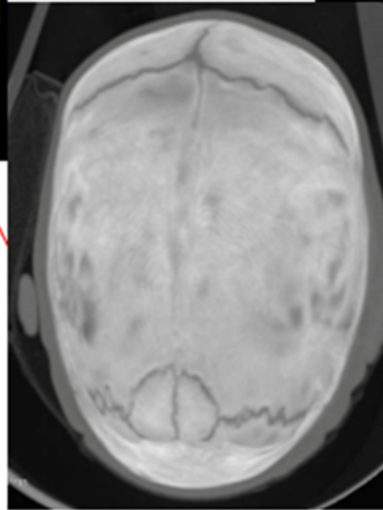
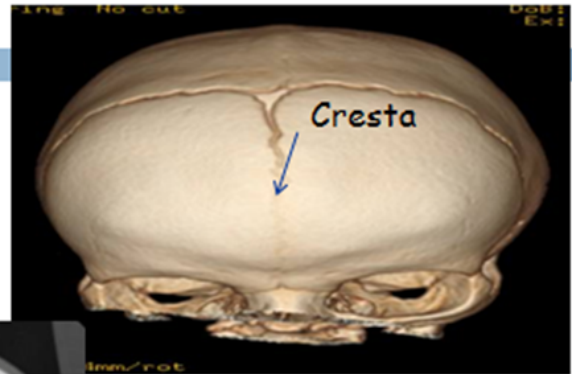
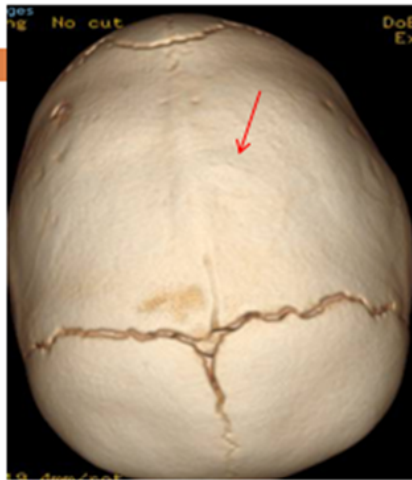


Fig. 7: TCMC: Reconstrucciones 3D y MIP. Se visualiza fusión precoz de la sutura sagital.

Escafocefalia



Sutura metópica casi
fusionada como
corresponde a la edad

Fig. 8: La exploración muestra una fusión casi completa de la sutura sagital con presencia de pequeña cresta a este nivel, aumento desproporcionado del diámetro anteroposterior y disminución del transversal con deformidad en escafocefalia. Sutura metópica parcialmente fusionada, como corresponde a la edad. Ambas suturas coronales no fusionadas.

Trigonocefalia

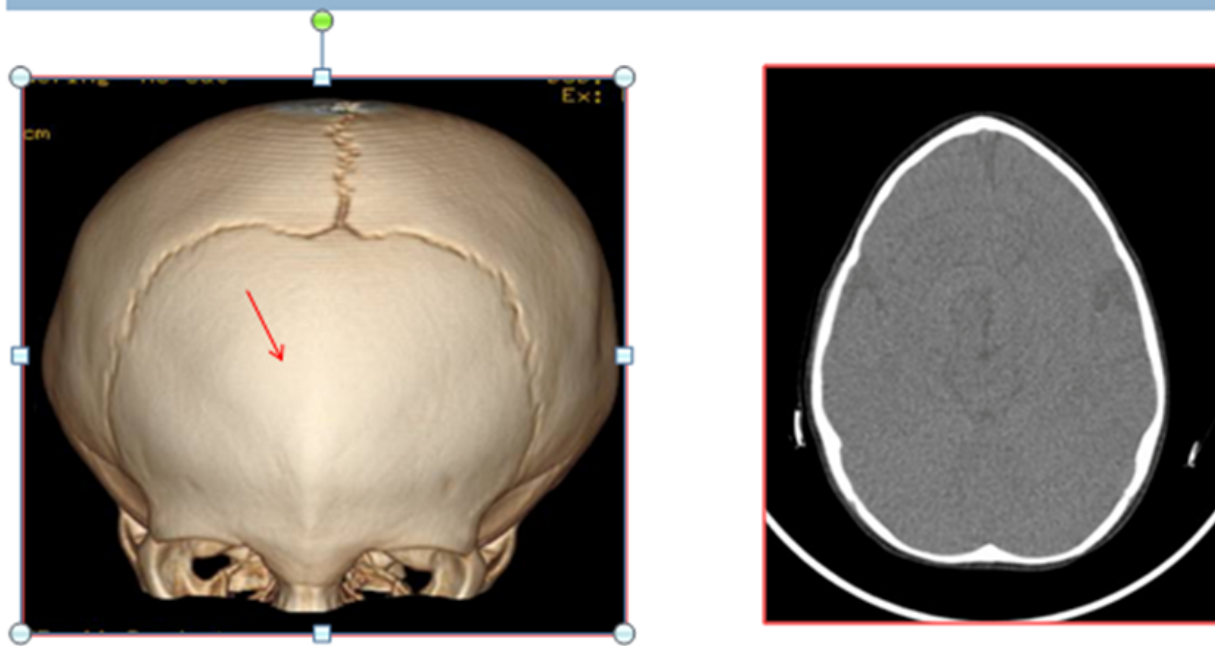


Fig. 9: Fusión completa de la sutura metópica con deformidad del cráneo en trigonocefalia. Resto de suturas parcialmente fusionadas de características normales.

Fusión sutura hemicoronal derecha derecha

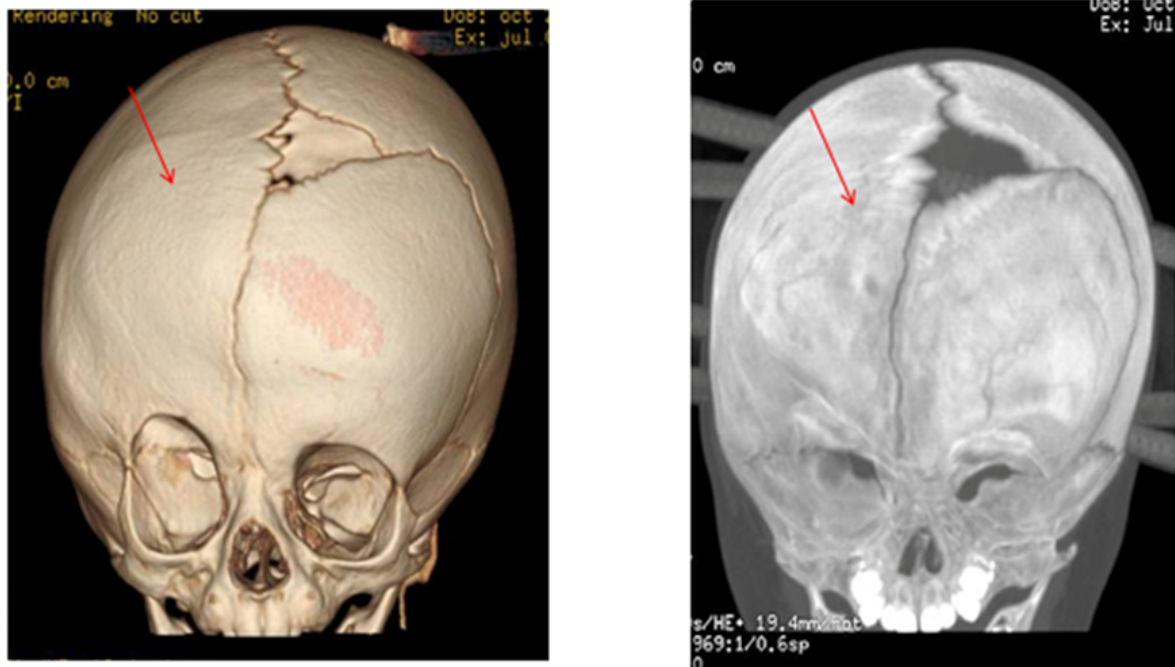


Fig. 10: TCMC: 3D y MIP: Fusión de la sutura metópica. Mínima plagiocefalia parieto occipital derecha, sin anomalías en la fusión ósea de las suturas cerebrales.

Craneosinostosis bicoronal asimétrica: Braquiocefalia

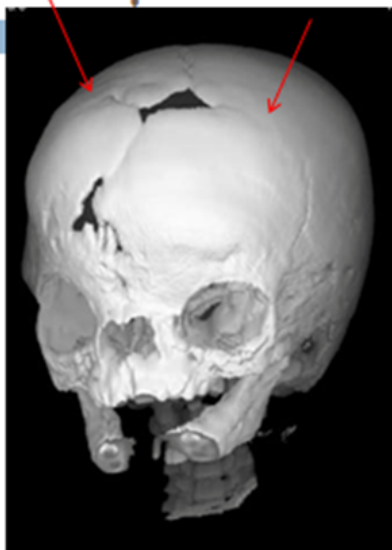


Fig. 11: TCMC: La exploración realizada muestra deformidad de calota a expensas fundamentalmente de prominencia frontal izquierda, no identificándose sutura coronal y apreciándose trazo sutural frontal irregular desviado hacia la izquierda.

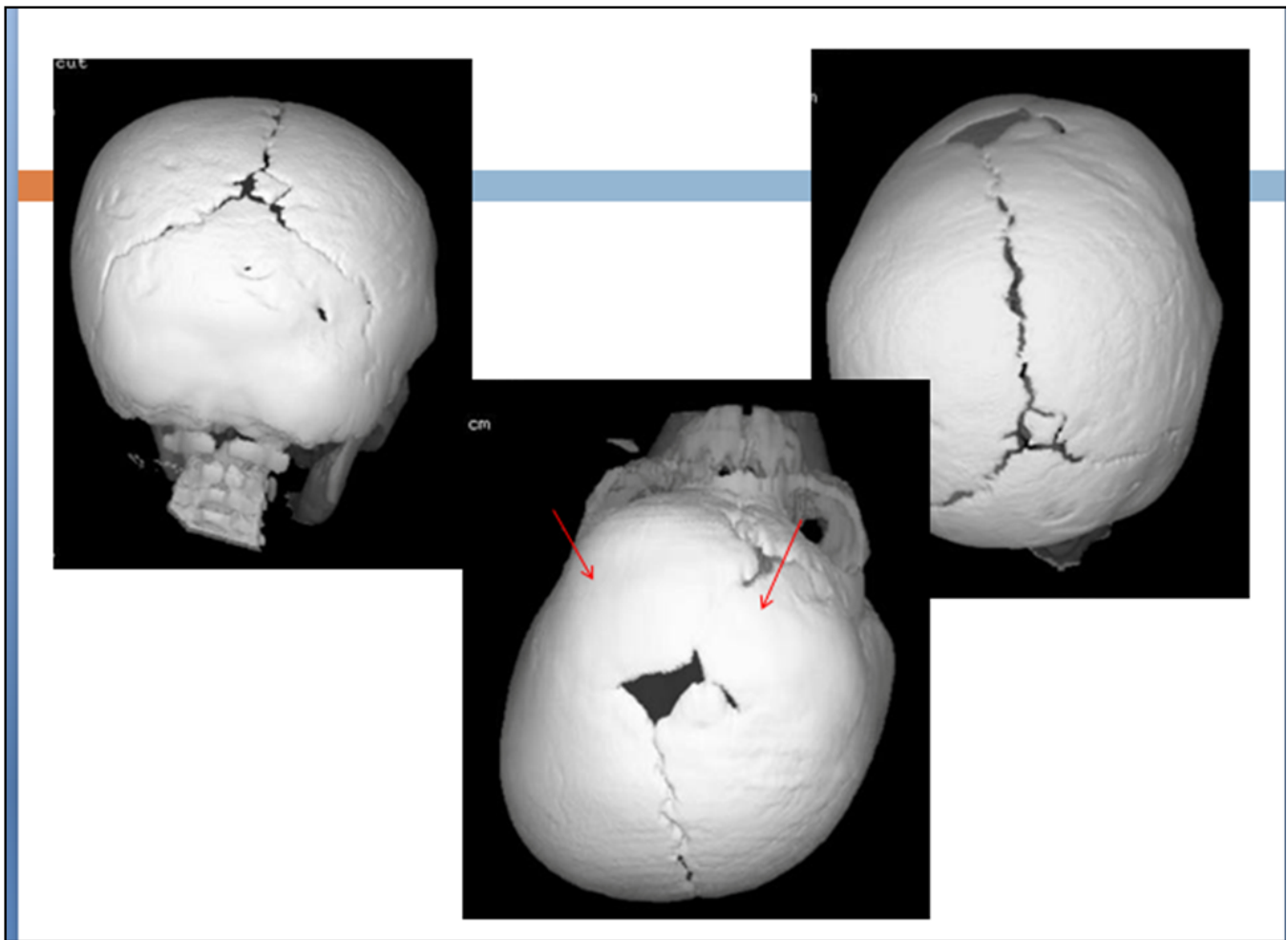


Fig. 12: TCMC MIP: Imagen asociada a la figura anterior en la que se muestran vistas posteriores y desde arriba de la fusión de las suturas coronales.

Craneosinostosis Lamboidea unilateral

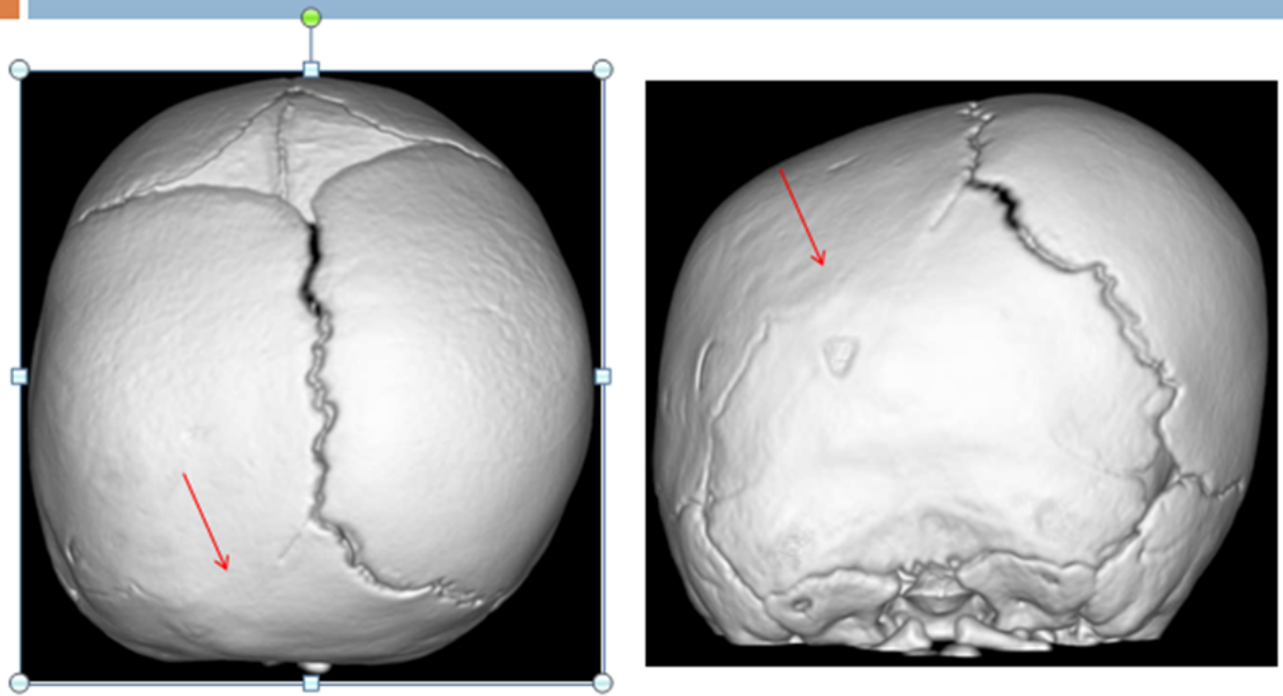


Fig. 13: TCMC MIP que muestra imagen de craneosinostosis de la sutura lamboidea derecha.

Fig 1

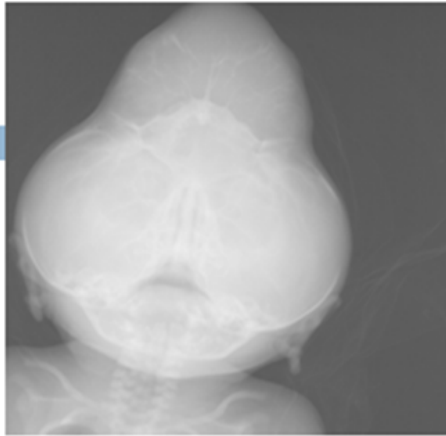


Fig 2

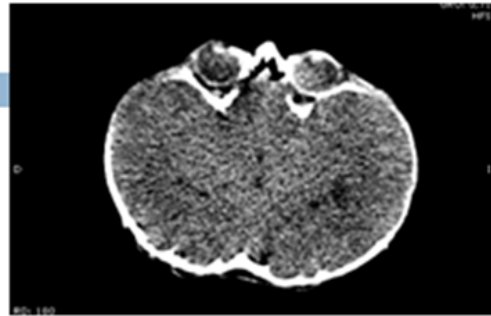


Fig 3



Fig 1. Radiografía simple craneal AP.
Fig 2. TC craneoencefálico sin CIV
Fig 3. Radiografía simple mano derecha
proyección AP

Fig. 14: Rx simple en la que es ya visible la deformidad en trébol. TCMC en el que se aprecia la craneosinostosis compleja de árbol en trébol originando un cráneo con morfología típica trilobulada y ocasionalmente un encefalocele a través de la sutura sagital. RX de mano en la que se muestran alteraciones óseas asociadas en esta enfermedad.

Fig 4

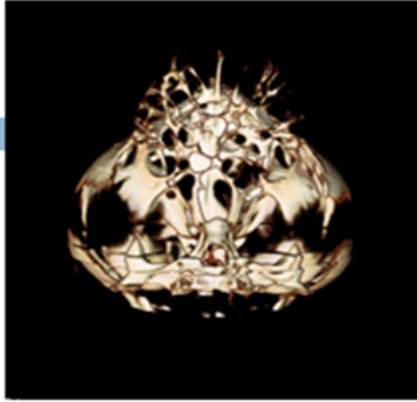


Fig 5

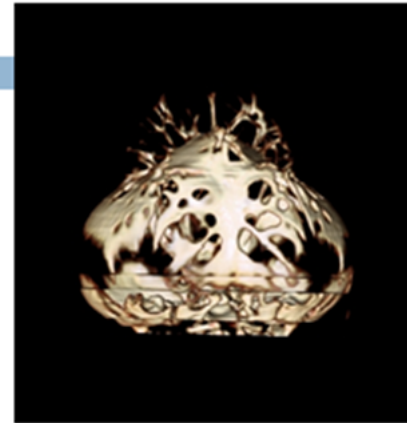


Fig 6



Fig 4-6. Reconstrucciones craneales (volum rendering), con visión anterior (Fig 4), posterior (Fig 5) y lateral (Fig 6). Donde se aprecia la deformidad craneal con separación de la sutura temporal y parietal y apertura de lafrontal

Fig. 15: Reconstrucciones craneales (volume rendering), con visión anterior (Fig 4), posterior (Fig 5) y lateral (Fig 6). Donde se aprecia la deformidad craneal con separación de la sutura temporal y parietal y apertura frontal

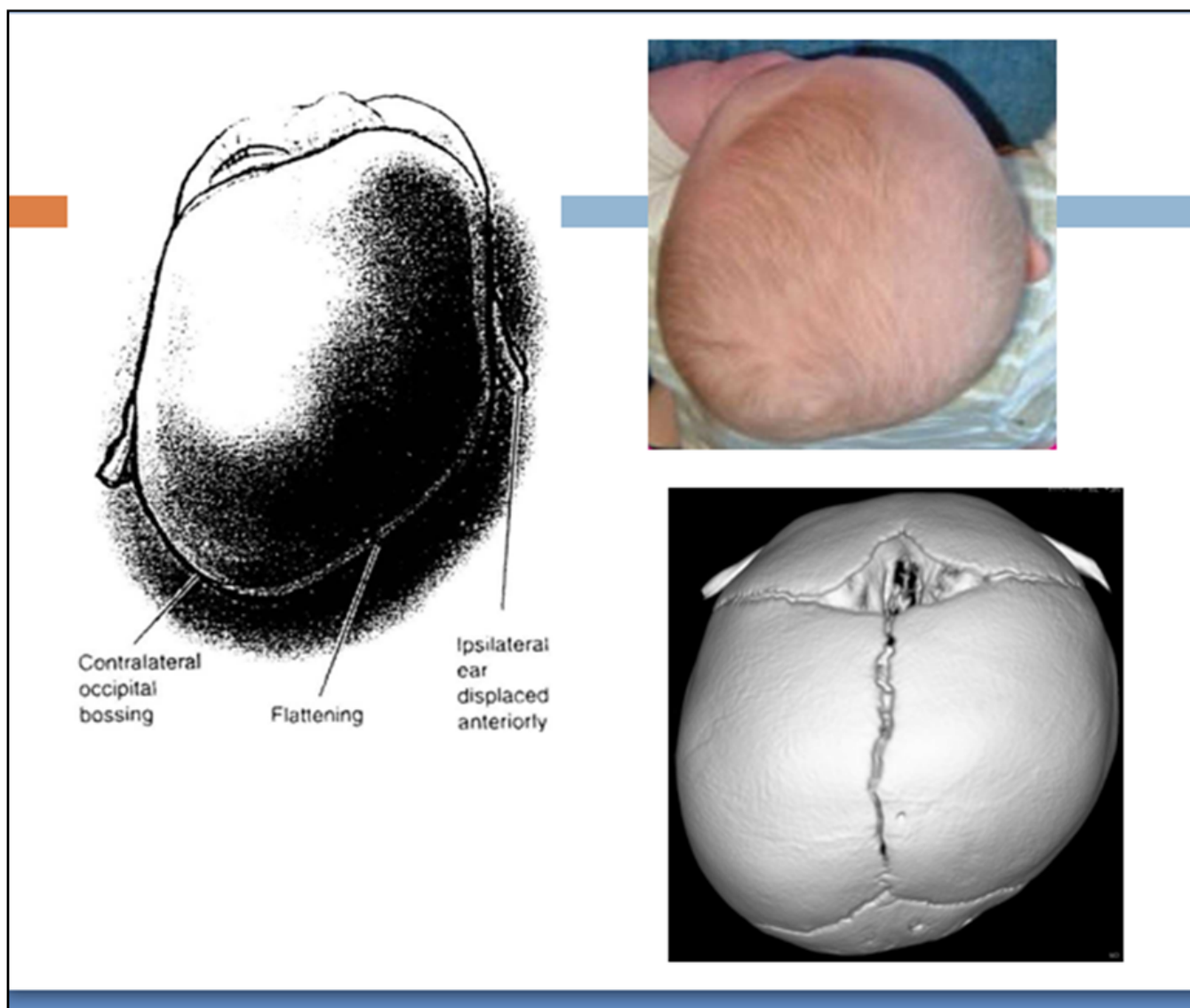


Fig. 16: Imágenes de plagiocefalia postural sin que se evidencien craneosinostosis en el estudio de TCMC.

Conclusiones

- Es necesario conocer la anatomía de las suturas y saber cuando se produce el cierre normal de cada una para poder hacer el diagnóstico de las craneosinostosis
- Pueden ser simples o complejas, o incluso englobadas dentro de una enfermedad sindrómica
- La TCMC 3D y MIP es la mejor herramienta diagnóstica para el diagnóstico y seguimiento de las craneosinostosis.

Bibliografía / Referencias

- Binaghi S, Gudinchet F, Rilliet B. Three dimensional spiral TC of craniofacial malformations in children. *Pediatr radiology* 2000;30 (12) 856-60.
- Medina S. Three dimensional CT-MIP of the calvaria: A new approach for diagnosis of cranyosinostosis and fractures. *AJNR* 2000; 21:1951.
- Tesis doctoral Jose Luis castelo. Optimización de protocolos de baja dosis de TC en pacientes con deformidad craneal, universidad de Santiago de Compostela, 2011.