

INSTITUTO DE NEUROCIKUGIA E INVESTIGACIONES CEREBRALES  
SANTIAGO - CHILE

Director: Profesor Dr. Alfonso Asenjo G.

---

## *El Problema de la Craneostenosis en Neurocirugía\**

**Dr. ARMANDO BARDALES** (">

La craneostenosis es un proceso conocido desde los primeros tiempos de la Medicina. Virchov, a mediados del siglo pasado, estableció que cuando dos huesos del cráneo se fusionan precozmente, el crecimiento en sentido perpendicular a dicha sutura quedaba detenido o retardado, pudiendo sólo seguir creciendo en sentido longitudinal a la misma. Esto es una consecuencia de la forma particular de osificación de los huesos del cráneo, y para poder comprender los diversos tipos de deformaciones que veremos más adelante, recordaremos brevemente algunos detalles de su desarrollo evolutivo.

En el momento del nacimiento, los huesos membranosos de la bóveda están separados entre sí y el crecimiento se produce a expensas de sus bordes, de manera que cuando éstos se fusionan, todo crecimiento ulterior es imposible. Normalmente (según Ford), las suturas comienzan a cerrarse entre los 6 y los 12 meses, y la fontanela anterior se cierra (aunque ello no implique fusionarse) entre los 14 y 22 meses.

Aunque la época en que los huesos están ya firmemente fusionados y, por consiguiente, es imposible su crecimiento, no está bien determinada, puede aceptarse que alrededor de los 10 años, las suturas son lo suficientemente firmes como para que el cráneo ya no pueda crecer más.

De esta manera, los procesos de craneostenosis al impedir el crecimiento óseo, darán lugar a diversos tipos de deformaciones según cuales sean las suturas comprometidas.

(\*) Trabajo de ingreso a la Sociedad de Cirujanos de Chile, leído en la sesión N° 164 del día 27 de Abril de 1935.

(\*\*) Becado hondureño en el Instituto de Neurocirugía e Investigaciones Cerebrales. Santiago de Chile, República de Chile.

En la literatura se encuentran descritas todas estas deformidades, habiendo los autores creado distintos nombres para su designación. Así han aparecido una serie de denominaciones que pueden inducir a confusión.

Desde un punto de vista práctico, nosotros seguimos a los autores que efectúan la clasificación según las deformidades a que ha dado origen los diversos tipos de craneostenosis.

Así consideramos:

1.—**La escafocefalia** o cráneo alargado en sentido ántero-posterior, producido por el cierre precoz de la sutura sagital.

2.—**La braquicefalia o acrocefalia**, en que el cráneo es ensanchado en sentido transversal por el cierre precoz de la sutura coronaria.

3.—**Formas mixtas**, por el cierre precoz:

a) De la sutura sagital y coronaria, o

b) De la sutura sagital y lambdoidea.

4.—**La oxifalia o turricéfalia**, en que el cráneo sólo puede desarrollarse en sentido vertical debido al cierre precoz de todas sus suturas.

5.—**La plagiocefalia**, en que por cierre precoz de la sutura coronaria de un solo lado se observa un cráneo asimétrico.

6.—**La trigonocefalia**, con frente puntiaguda o más bien estrecha en sentido transversal por cierre precoz de la sutura medio frontal o metópica; y

7.—**La disostosis craneofacial de Crouzon**, en donde la deformidad se marca sobre todo en la faz debido a la soldadura precoz de los huesos de la cara.

#### ETIOPATOGENIA:

Muy diversas son las interpretaciones que se han dado para explicar el proceso de la craneostenosis. Recordaremos simplemente que Virchow creía que era consecuencia de inflamaciones de las meninges, que Fournier lo atribuyó a una etiología luética no obstante que las reacciones serológicas fueron negativas Y que Thoma la atribuía a la presión externa ejercida sobre el cráneo del feto durante su vida intrauterina.

La idea actualmente más aceptada es la emitida por Morselli en 1875 y posteriormente por Rieping en 1919, quienes pensaron que un desplazamiento de los centros de osificación en dos huesos contiguos, hacía que estos puntos estuvieran más próximos entre sí, ocasionando si soldadura precoz.

Respecto a su etiología se ha incriminado indistintamente como causas productoras, a la lúes, a traumas intrauterinos o del momento del parto a trastornos endocrinos, a infecciones, a avitaminosis, etc., vicreyéndose hoy que se trata más bien de trastornos genéticos del desarrollo; esta hipótesis se ve confirmada por la frecuente asociación de otras malformaciones somáticas (muy especialmente sindactilia) y por la constatación de cuadros similares en varios miembros de una familia. ; ; ...

Patterson ha observado que la craneoestenosis es más frecuente en el sexo masculino (en un 85%).

Young atribuye esta malformación a una hipercalcemia.

### **SÍNTOMAS:**

Como sabemos que el crecimiento del cerebro es muy acelerado durante los tres primeros años y especialmente durante los primeros doce meses; se comprende fácilmente que la craneoestenosis, al dificultar su normal desarrollo, dé lugar a un cuadro clínico que será tanto más intenso cuanto más precoz haya sido la fusión ósea.

Entre los síntomas merece destacarse la frecuencia del retardo mental; esto no es constante, pero es lo que se observa en la mayoría de los casos.

Al no poder expandirse normalmente el cerebro, se origina un cuadro de hipertensión endocraneana: con cefalea, vómitos y edema de papila. La persistencia de estas condiciones lleva muy frecuentemente a una atrofia óptica, por lo que es común en contraer ceguera uní o bilateral.

Por otra parte, las deformaciones craneanas producen una serie de defectos, algunos de los cuales pueden ser muy manifiestos: la poca profundidad de las órbitas ocasiona exoftalmia, que puede llegar a impedir el cierre de los párpados; además, la distinta dirección del eje de la órbita es responsable del estrabismo y frecuentemente aumento de la distancia entre ambos globos oculares (hipertelismo).

### **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:**

Es fundamental la distinción entre craneoestenosis y microcefalia. En esta segunda eventualidad la alteración primaria consiste en una atrofia cerebral y de esta manera, al no existir la suficiente presión endocraneana, los huesos de la bóveda no se desarrollan normalmente y asistimos a un cráneo de dimensiones reducidas. Esta distinción, que se hace especialmente por medio del estudio radiográfico, permite establecer criterios terapéuticos muy distintos en uno y otro caso.

### **EXAMENES COMPLEMENTARIOS:**

La radiografía simple de cráneo es indispensable en todos los casos. Ella permite reconocer las fusiones óseas y, por otra parte, las deformaciones craneanas se distinguen mucho mejor en la placa radiográfica, que al examen clínico.

La encefalografía permite hacer el diagnóstico de atrofia cerebral en los casos de microcefalia, lo mismo que la electroencefalografía.

No creemos que sea de real valor el estudio del índice cefálico como elemento que nos permita evaluar la mejoría de los pacientes operados de sinostosis sagital, como sostienen McLaurin y colaborador.

**TRATAMIENTO:**

Lannelongue, en el año 1890, fue el primero que practicó craniectomías en estos casos de craneoestenosis, con el objeto de permitir una separación de los huesos de la bóveda.

Después de él, numerosos autores han ensayado distintos tipos de operaciones (descompresivas subtemporales, craniectomías lineales siguiendo las líneas de suturas, etc.), siempre con el mismo fin.

Los resultados obtenidos han sido variables según las diversas circunstancias. En primer lugar, como fácilmente se comprende, las posibilidades de obtener una mejoría dependen de la precocidad de la intervención en relación al momento que se produjo la fusión ósea. Una vez que el cerebro ha visto limitadas sus posibilidades de crecimiento y ello se ha traducido en un retardo mental, disminuye considerablemente el porcentaje de éxito; esto es un aspecto en el que están de acuerdo todos los autores quienes aconsejan efectuar la operación antes del año, si posible antes de los 6 meses.

Por otra parte, debemos tener presente que cuanto menor sea la edad del paciente, el hueso presenta mayores posibilidades de regeneración ósea. Como las craniectomías lineales se efectúan por lo general de un ancho de 1 cm. o 1 1/2 cms., en muchos casos al cabo de pocos meses se observa una nueva fusión ósea que obliga a rein-tervenir al paciente. Por esta circunstancia se han ideado técnicas que colocan láminas de substancias extrañas inertes tales como tantalio, polietileno, etc.. sobre los bordes de la craniectomía efectuada y de esta manera se evita la nueva soldadura ósea.

La técnica empleada, en nuestro Instituto es la siguiente:

1. Anestesia general con intubación o con Seconal y Dimecaína local.
2. Practicar dos incisiones a lo largo de la sutura coronaria dejando un puente cutáneo de 2 cms. en relación con el plano sagital.
3. Desporiostizar encima y a lo largo de la sutura coronaria y electrocoagular este periostio en una extensión que comprende de 1 cms. por delante y por detrás de dicha sutura.
4. Trépano sobre la sutura coronaria derecha.
5. Resección ósea a lo largo de la sutura coronaria y hasta la base del cráneo, en una extensión de 3 cms. de ancho y uniendo ambas craniectomías en la línea media donde, si es necesario, se puede ampliar aún más la craniectomía imitando una fontanela.

A continuación expondremos la historia clínica y el tratamiento efectuado en los pacientes estudiados por nosotros.

**Caso No. 1,** Obs.No.2831.—A. E. S. (varón), lactante de 10 meses de edad, nacido de parto prematuro (a los 8 meses). Los familiares notaron detención del crecimiento de la cabeza y desde hace un mes crisis convulsivas sin pérdida del conocimiento que se inician

en el lado izquierdo. Además, desde el nacimiento el niño tiene estrabismo convergente.

Al examen se encontró: cierre de las fontanelas, circunferencia craneana de 38 cms. (normal 45 cms.), estrabismo convergente por parálisis de ambos rectos externos y reflejos profundos más vivos a derecha. No había edema de papila y el resto del examen neurológico era normal.

La radiografía simple de cráneo reveló una soldadura prematura de todas las suturas.

Ingresa al Instituto y se efectúa una desperiostización y resección ósea a lo largo de la sutura coronaria (1 cm. a cada lado), sin tomar la precaución de recubrir los bordes con substancias inertes para evitar su reosificación prematura. Fue dado de alta en buenas condiciones.

Dos meses y medio después, el diámetro craneal había aumentado a 39.5 cms., persistía el estrabismo convergente y las crisis convulsivas habían disminuido en frecuencia.

Controles radiográficos posteriores confirmaron el aumento de los diámetros cefálicos; por otra parte, la craniectomía permitió la separación de los huesos de la bóveda, y de esta manera la hendidura aumentó \ cm. en sentido transversal. Una nueva radiografía tomada 5.5 meses después de la intervención mostraba que la craniectomía permanecía ensanchada dejando apreciar algunos focos de calcificación especialmente evidentes en la parte anterior de la zona reseçada. A los 12 meses, la reosificación era más evidente, pero la craniectomía permanecía aún abierta (Figuras 1-2-3).

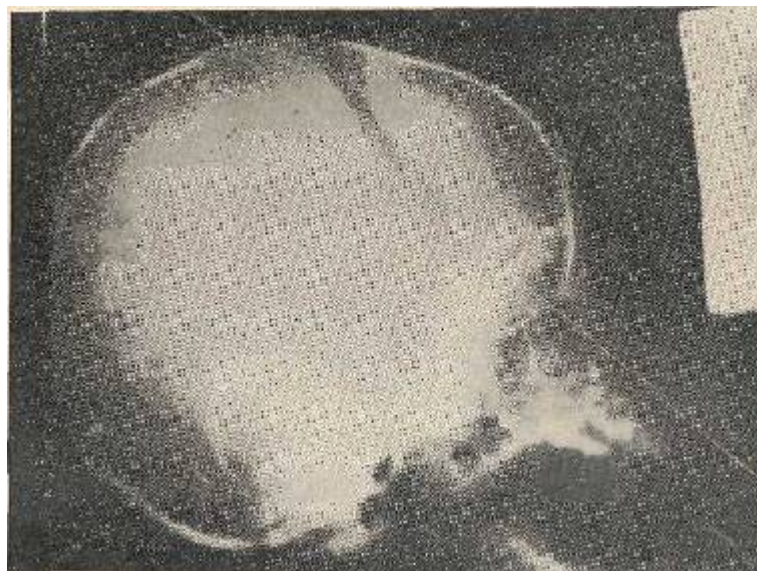


Figura N°

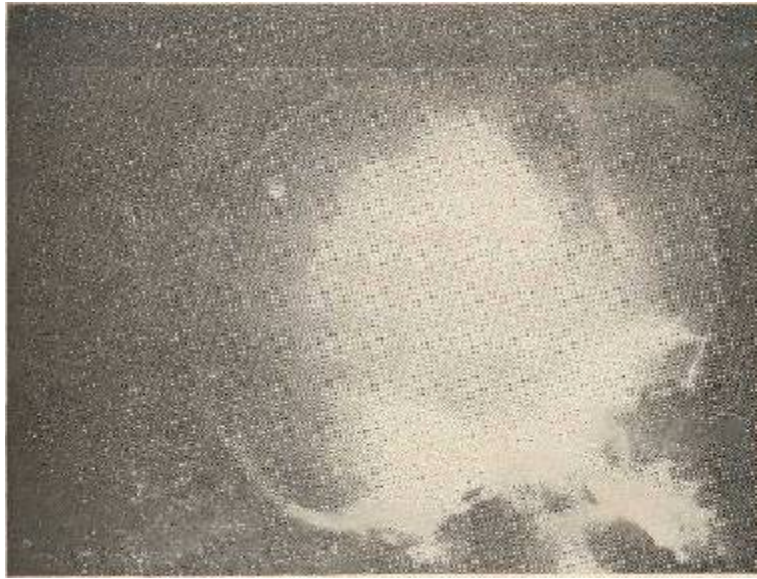


Figura N°2



**Caso N 2. Obs. N 4027 a.** —L. F. F. (varón), lactante de 2 meses y 10 días que nació con discreto grado de asfixia azul. Desde el 5° día de vida presentó sacudidas clónicas en ambas extremidades izquierdas que se hacían evidentes durante el sueño y cesaban en la vigilia; estas crisis se sucedieron durante un mes, al cabo del cual remitieron sin ningún tratamiento. A los 15 días del nacimiento los familiares notan ausencia de fontanelas, siendo su circunferencia craneana de 31 cms. Una semana antes de su ingreso reaparecen las sacudidas clónicas en el lado izquierdo en coincidencia con hipersialorrea ligeramente espumosa; estas crisis se presentan cada 2 ó 3 horas y ceden a la ingestión de Luminal.

A su ingreso se comprueba: circunferencia craneana de 32,5 cms. (normal 41 cms.), la fontanela bregmática y lambdaidea están cerradas, miosis bilateral y resto del examen neurológico normal.

Las investigaciones de laboratorio de rutina fueron igualmente normales.

El diagnóstico de craneoostenosis se confirma con la radiografía simple de cráneo y se efectúa una resección ósea a lo largo de toda la sutura coronaria (1½ cms. de cada lado). Se da de alta en buenas condiciones.

**Caso N\* 3. Obs. 6823.** —J. L. G. P. (mujer), niña de 13 meses de edad, sin antecedentes familiares de interés, habiendo notado los padres el cierre de la fontanela bregmática al mes de edad.

A su ingreso al Instituto se comprueba: fontanelas cerradas, circunferencia craneana 37.5 cms. (normal 46 cms.), atrofia papilar bilateral probablemente primitiva y coriorretinitis difusa bilateral que puede ser heredo-luética.

Los exámenes de rutina fueron normales y los tests psicométricos revelaron una edad mental acorde a su edad.

La radiografía simple de cráneo confirmó la sospecha clínica de craneoostenosis y se efectúa una resección ósea de 2 cms. de ancho a lo largo de toda la sutura coronaria; se efectúa además la desperiostización en una zona de 2 cms. desde los bordes de la craniectomía. Es dada de alta en buenas condiciones.

Un control efectuado 5 meses después mostró un aumento de la circunferencia craneana que alcanzaba ahora 39.5 cms.

**Caso N 4. Obs. 7270.**—E. M. H. (varón), lactante de 3 meses de edad, con antecedente de parto distósico en que fue necesario aplicación de fórceps y nació con asfixia azul. Presentó desde el nacimiento convulsiones clónicas de poca duración del miembro inferior derecho que fueron disminuyendo de frecuencia y que no se presentan desde hace un mes.

Ingresa al Instituto, en que se comprueba: fontanela bregmática casi cerrada, circunferencia craneana 37.5 cms. (normal 41.5 cms.), índice cefálico 79 (cráneo braquecéfalo); paresia del recto externo izquierdo e hipotonía bilateral mayor a izquierda.

El E. E. G. y los exámenes de rutina fueron normales.

La radiografía simple confirma el diagnóstico de craneoostenosis.

Se practica una desperiostización y craneotomía lineal a lo largo de la sutura coronaria de 2 cms. de ancho y se da de alta en buenas condiciones.

Los controles posteriores mostraron un aumento progresivo de la circunferencia craneana, que de 37.5 cms. a su ingreso (normal 41.5 cms.), dos meses después alcanzaba 40.5 cms. (normal 42.5 cms.); al año de edad 44.7 cms. (normal 46 cm.), y al año y medio 46.5 cms. (normal 47 cms.) En este último control persistía una discreta paresia del recto izquierdo, los tests de Gesell y Binet Kulhmann efectuados por la Dra. Capdeville revelaron un nivel mental acorde con su edad de 18 meses.

Una radiografía de control efectuada 14 meses después de la operación, permite observar que ambos extremos inferiores de la craneotomía se encuentran ocluidos por el proceso de reosificación y que sólo permanece parcialmente abierta la parte en correspondencia con la línea media (Fig. 4).

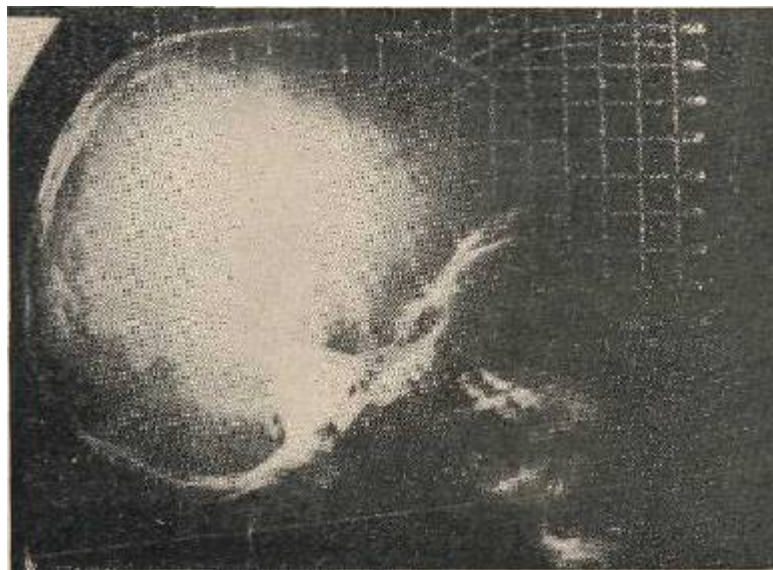


Figura N? 4

**Caso N? 5. Obs. N<sup>D</sup> 7437.**—J. A. A. Y. (varón), lactante de 3 meses con antecedentes de parto distósico. Nació con asfixia y desde el primer día se constató rigidez cervical, incapacidad para mamar, cianosis intermitente, respiración irregular, nistagmus horizontal, hipertonía muscular generalizada con reflejos tendinosos exagerados.

Ingresa al Instituto y se presenta indiferente con el medio que lo rodea, llora en forma casi continua y presenta contacciones del tronco en flexión y de las extremidades en extensión. La circunferencia craneana es de 38.2 cms. (normal 41,5 cms.), no se palpan



las fontanelas; hipertonia muscular generalizada con reflejos profundos vivos bilaterales.

El E. E. G. indica signos de agresión difusa y caracteres específicos con descargas bilaterales de origen profundo. Las reacciones serológicas en sangre fueron **negativas** Y el L. C. R. fue normal.

La radiografía simple de cráneo reveló un cierre precoz de las suturas, por lo que se hace una resección ósea a lo largo de la sutura coronaria. En el post-operatorio y a pesar del tratamiento con Luminal, continuaron observándose las contracciones del tronco y miembros antes referidas. Se da de alta en buenas condiciones.

Un control posterior efectuado 2 meses y medio después permitía apreciar una circunferencia craneana de 41.5 cms. (normal 43 cms.); se continuaba el tratamiento con luminaletas habiendo disminuido en frecuencia las contracturas generalizadas.

Un nuevo control efectuado dos meses después no mostró nuevo aumento de la circunferencia craneana que se mantenía en 41.5 cms.

Un control radiográfico efectuado 11 meses después de la intervención permitía observar que la brecha ósea está casi totalmente cerrada (Fig. 5).



Figura N° 5

**Caso N° 6. Obs, N° 8U5.**—J. D. F. D. (mujer). Paciente de 4 años de edad, nacida de un parto prolongado y laborioso. A los 5 meses los padres aprecian una microcefalia y un mes después el Profesor Scroggie comprobó el cierre de la fontanela bregmática. Al examen de ingreso se aprecia un cráneo pequeño para su edad con una circunferencia de 44 cms. (normal 49 cms.) y un déficit intelectual que,

según el informe del psiquiatra infantil, corresponde a una edad mental de 2 años. El fondo de ojo es normal y hay un estrabismo convergente; además, ligera anisocoria con pupila derecha mayor que la izquierda. Paresia facial central derecha y sospecha de hemiparesia del mismo lado. Reflejos tendinosos sumamente disminuidos.

Se efectúa una craniectomía de 3 1/2 cms. de ancho, siguiendo la sutura coronaria; se reseca y electrocoagula todo el periostio visible en una extensión de varios centímetros a cada lado de los bordes óseos. Con el objeto de evitar un afrontamiento óseo posterior se colocan en ambos bordes de la resección ósea, 16 clips de tantalio de aproximadamente 2 cms. de ancho, teniendo la precaución de colocar estos clips uno enfrente de otro. Se da de alta en buenas condiciones.

Un control efectuado 6 meses después mostró un aumento de la circunferencia craneana que alcanzaba ahora a 44.5 cms.

CRANEOESTENOSIS Y CONTROL POST-OPERATORIO					
Obs. Ng	Operación	Circunferencia Craneal			Osificación
		a. oper	d. oper	Control	
2831 A. E. S. (H) 10 m	Craniect. lineal sut. coronaria despe- riostizac.	38 cm N:45	39.5 cm N:46	2.5 m	No hay 8 días Focos 5.5 m Reosif. 12 m
4027 a L. F. F. (H) 70 ds	Craniect. lineal sut. coronaria	32.5 cm N:41	-----	-----	-----
6823 J. G. P. (M) 13 m	Craniect. lineal sut. coronaria despe- riostizac.	37.5 cm N:46	39.5 cm N:47	5 m	-----

CRANEOESTENOSIS Y CONTROL POST-OPERATORIO					
Obs. Ng	Operación	Circunferencia Craneal			Osificación
		a. oper	d. oper	Control	
7270 E. M. H. (H) 3 m	Craniect. lineal sut. coronaria despe- riostizac.	37.5 cm N:41.5	40.5 N:42.5 44.7 N:46 46.5 N:47	2 m  7 m  13 m	Reosif. 14 m
7437 J. A. Y. (H) 3 m	Craniect. lineal sut. coronaria	38.2 cm N:41.5	44.5 cm N:43 41.5 N:44	2.5 m  4.5 m	Casi total a 11 meses
8115 J. F. D. (M) 4 años	Craniect. lineal sut. coronaria despe- riostizac. y electrol. perioest. y clips tant. bordes os.	44 cm N:49	N:49.2 41.5	6 m	

Por consiguiente, de la observación de los casos precedentemente relatados, inferimos que en general las craneotomías lineales, siguiendo las líneas de suturas fusionadas precozmente, permitieron en un primer momento un aumento de los diámetros cefálicos acompañados de cierta mejoría en el cuadro clínico. No obstante los controles posteriores no mostraron nuevos aumentos significativos, y las radiografías de control comprobaron un mayor o menor grado de nueva fusión ósea, según los casos.

Es por esto que estimamos indispensable la colocación de sustancias inertes sobre los bordes de trepanación para evitar su soldadura y seguir permitiendo la expansión de la caja craneana.

#### RESUMEN:

Se efectúa una revisión de las distintas formas clínicas de craneoestenosis. Se recuerdan las teorías emitidas y el tratamiento propuesto por distintos autores.

Se presentan seis casos de craneoestenosis habiendo efectuado en todos ellos la craneotomía lineal siguiendo la sutura coronaria.

En general se observó que después de un aumento de la circunferencia craneana en los primeros meses después de la operación, se asistía a un aumento más moderado o incluso una detención del crecimiento debido a los procesos de reosificación que ocluían la trepanación efectuada.

Es por esto que se hace hincapié en la necesidad de colocar sustancias inertes sobre los bordes de la brecha ósea para impedir un nuevo cierre prematuro.

**B I B L I O G R A F Í A**

- 1.—ARANA IÑIGUEZ R., REBOLLO M. A, PELUFFO E., GUERRA A. R., RODRÍGUEZ MARTICORENA L.: «Craneoostenosis», V Congreso Sud-Americano de Neurocirugía. Pag. 306-Lima, Abril de 1953.
- 2.—DANDY W. E.: «Operation for scaphocephaly». Arch. Surg. 47-247-1943.
- 3.—FAIRMAN D. and HORRAX G.: «Classification of cranioostenosis». J. of Neur. VI-307-1949.
- 4.—FAIRMAN D. and HORRAX G.: «Cranioostenosis: with notes on a modified operation for the brachycephalic form». J. of Neur. VI-388-1949.
- 5.—FUENTES Z.: «Craneoostenosis». Jornadas Neuro-Psiquiátricas Nacionales. Undécima reunión. Santiago, Chile, Diciembre de 1954.
- 6.—INGRAHAM F. D., ALEXANDER E. Jr. and MATSON D. D.: «Clinical studies in craniosynostosis». Sur. 24-518-1948.
- 7.—INGRAHAM F. D., MATSON D. D. and ALEXANDER E. Jr.: «Experimental observations in the treatment of craniosynostosis». Sur. 23-252-1948.
- 8.—INGRAHAM F. D., ALEXANDER E. Jr. and MATSON D. D.: «Polythylene, a new synthetic plástic for use in surgery. Experimental applications in Neurosurgery». J. A. M. A. 113-82-1947.
- 9.—McLAURIN R. L. and MATSON D. D.: «Importance of early surgical treatment of craniosynostosis; review of 36 cases treated during the first six months of life». Pediatrics. 10-637-1952.
- 10.—RAO L.: «Tratamiento tardío de la cranioostenosis prematuras». VI Congreso Latino-Americano de Neuro-cirugía. Montevideo, Marzo de 1955.
- 11.—SIMMONS D. R. and PEYTON W. T.: «Premature closure of the cranial sutures». The J. of Pediatrics. 31-528-1947.