

guía para entender
craneosinostosis

una publicación de children's craniofacial association

guía para entender craneosinostosis

Esta guía ha sido diseñada para responder las preguntas que son frecuentemente hechas por los padres de un niño con Craneosinostosis. Su propósito es proveer a los pacientes, padres y otros, un mejor entendimiento de esta condición.

¿cómo puede la asociación craneofacial de los niños (CCA) beneficiar a mi familia?

La CCA comprende que cuando un miembro de la familia tiene una condición craneofacial, todos los miembros de la familia son afectados. Nosotros proveemos programas y servicios que han sido diseñados para tratar estas necesidades. Usted puede encontrar una lista detallada de los programas y servicios de la CCA en nuestra página de la red: www.ccakids.com o llamando al: 800.535.3643.

La información que aquí se provee fue escrita por un miembro del Consejo de Asesoría Médica de la Asociación Craneofacial de los Niños.

Este folleto es sólo para fines informativos. No es una recomendación de tratamiento. Las decisiones de tratamiento deben estar basadas en mutuo acuerdo con el equipo craneofacial. Las posibles complicaciones deben ser discutidas con el médico antes y durante el tratamiento.

Diseño y producción por Robin Williamson, Williamson Creative Services, Inc., Carrollton, TX. Revisión y corrección del español por Monina Gilchrist, Monina's Enterprises, Carrollton, TX.

¿qué es la craneosinostosis?

Craneosinostosis es un término médico que literalmente significa fusión de los huesos del cráneo. Es una condición con la que algunos niños nacen o desarrollan más adelante. El cráneo se forma anormalmente debido a la fusión de sus huesos.

Para entender mejor esta condición, es importante saber que nuestros cráneos no están hechos de un solo “tazón”, “pocillo” de hueso. Al contrario, el cráneo está formado por distintos huesos que encuadran como las piezas de un rompecabezas. Las áreas donde los huesos se encuentran el uno con el otro son llamadas suturas. A medida que un bebé crece, el cerebro rápidamente aumenta en tamaño. Según las últimas teorías de crecimiento, el cerebro que está creciendo empuja a los huesos del cráneo, causando que los huesos del cráneo se expandan y crezcan. La mayor parte de este crecimiento ocurre en las áreas de las suturas donde los huesos se encuentran. Cuando una de las suturas se funden, a esta condición se le llama Craneosinostosis. Por lo tanto no habrá crecimiento en esta área. Esta inhabilidad de crecer en un área puede causar que otra parte crezca demasiado, resultando así en un cráneo anormalmente formado.

¿cómo reconozco esta condición en mi propio niño?

el diagnóstico de la Craneosinostosis puede ser hecha correctamente por medio de rayos-X, tal como una Tomografía Computarizada (CT scan). Algunos niños experimentan una mejoría notable en la formación de su cabeza cuando ellos empiezan a sentarse y a soportar sus cabezas por sí solos. Algunas

veces esta condición empeora con el crecimiento. Otras veces se mantiene igual. Otro síntoma que algunos padres notan es una protuberancia ósea que se puede dar por distintas partes del cráneo. El cierre prematuro de la fontanela (“punto suave”) puede ser otro signo de la Craneosinostosis.

¿qué tipos de craneosinostosis hay?

hay muchos tipos de Craneosinostosis; y se les dan distintos nombres, dependiendo de la sutura o suturas involucrada(s). En este folleto se hablará de: la plagiocefalia, la trigonocefalia, la escafocefalia y el síndrome de Crouzon. También hay otros síndromes que tienen que ver con la Craneosinostosis. La mayoría de esos síndromes, sin embargo, son similares de alguna manera a las condiciones que se explican aquí.

La plagiocefalia sucede aproximadamente en uno de cada 2, 500 nacimientos. Tiene que ver con la unión ya sea del lado derecho o izquierdo de la sutura a la corona. Normalmente, la sutura de la corona se extiende de oreja a oreja, sobre la parte superior de la cabeza. La fusión o cierre prematuro de las suturas de la corona en un lado causa que la frente y cejas dejen de crecer hacia adelante de manera normal. Esto a su vez hace que parezca que la frente y las cejas del niño con plagiocefalia hayan sido empujadas hacia atrás. Además, también se nota una formación distinta en el ojo del lado afectado.

La trigonocefalia es la fusión de la sutura metópica. Esta sutura va desde la parte superior de la cabeza, pasa por la mitad de la frente, hacia la nariz. El cierre prematuro de esta sutura puede resultar en una protuberancia ósea que va hacia abajo en la frente. A veces la frente se ve un tanto puntiaguda, parecida a la proa de un barco; y, frecuentemente, los ojos se ven más cercanos el uno al otro.

La escafocefalia es el cierre prematuro o la fusión de la sutura

sagital. Esta sutura va desde la frente hasta la nuca, a partir de la mitad de la parte superior de la cabeza. Su fusión resulta en un cráneo alargado y estrecho. El cráneo es largo de adelante hacia atrás y estrecho, de oreja a oreja.

El síndrome de Crouzon tiene que ver con la unión de ambos lados de la sutura de la corona. Esta sutura se extiende de oreja a oreja, sobre la parte superior de la cabeza. Su fusión previene el crecimiento de toda la frente en dirección hacia adelante. Esto da como resultado que el cerebro empuje la parte superior del cráneo más hacia arriba, y así se forma una frente aplanada y alta. Asimismo, es interrumpido el crecimiento hacia adelante de los huesos que protegen los ojos; y esto hace que los ojos se vean muy grandes.

¿cómo ocurren estos síndromes?

hasta el momento nadie sabe por qué ocurren estos defectos de nacimiento. Los estudios no muestran que hay algo en particular que la madre haya o no haya hecho para que se den estos defectos. Lo más probable es que algún accidente haya ocurrido con uno de los genes en el desarrollo temprano del bebé. En una población normal, la plagiocefalia ocurre en uno de 2,500 nacimientos. Es la forma más común de Craneosinostosis. Algunos de los tipos más raros de Craneosinostosis ocurren en uno de 50,000 nacimientos. Si tiene un niño con Craneosinostosis, hay una probabilidad muy pequeña de que usted vaya a tener un segundo niño con esta condición. Las probabilidades son de 0 a 4%. Asimismo, cuando su niño con Craneosinostosis crezca, la probabilidad de que éste tenga un niño con Craneosinostosis es igual de pequeña. De todos los tipos de Craneosinostosis que se presentan aquí, el síndrome de Crouzon es la

excepción a la regla. Cuando se desarrolla el síndrome de Crouzon, los niños con esta condición tienen un 50% de probabilidad de que se la pasarán a sus hijos. Por ejemplo si una persona con el síndrome Crouzon tiene cuatro niños, se espera que dos de ellos tengan la afección.

¿cuáles son los tratamientos disponibles para la craneosinostosis?

no todos los niños con Craneosinostosis necesitan tratamiento. Cada uno de los distintos tipos de Craneosinostosis puede ocurrir en varios niveles de gravedad. En la forma más leve, sólo se puede sentir una pequeña protuberancia ósea, y el cráneo no tiene una forma anormal. En algunos casos, el problema empeorará con el crecimiento. Para unos, la afección seguirá igual y para otros mejorará con el tiempo.

Los niños con deformaciones obvias deberían ser tratados. Aquellos niños que tengan deformaciones que se cree que empeorarán también deberían ser tratados. Una de las más grandes preocupaciones es que haya presión intracraneal. A medida que el cerebro crece, éste necesita poder separar los huesos del cráneo, dándole más espacio para que crezca. Si hubiera una fusión de una sutura, como en el caso de la Craneosinostosis, el crecimiento es restringido y el cerebro es apretado. A medida que aumenta el tamaño del cerebro, el cráneo no se podrá expandir. Esto puede causar que se acumule presión dentro del cráneo. Este aumento en la presión puede causar a su vez un retraso en el desarrollo del cerebro o dañar al cerebro permanentemente.

si mi hijo necesita una cirugía, ¿cuándo es el mejor momento para hacerlo?

el momento en que se debe realizar la cirugía depende del tipo de Craneosinostosis y de la gravedad de la deformación. Generalmente, es mejor esperar hasta que el niño tenga 2 ó 3 meses de edad, ya que existe menos riesgo a esta edad. Igualmente, los resultados son mejores y el riesgo es menor si la cirugía es realizada antes de que el niño o la niña cumpla el año de edad. Con la excepción de ciertos síndromes, una operación corregirá la Craneosinostosis. Cerca del 10 al 20% de los pacientes necesitan una segunda operación para corregir pequeñas deformaciones que hayan quedado.

¿cuál es el mejor lugar para que atiendan a mi hijo?

la Craneosinostosis es un problema complejo que requiere que las habilidades expertas de distintas especialidades trabajen en conjunto. Estos problemas son mejor tratados por equipos grandes craneofaciales que tengan experiencia en el tratamiento de estos pacientes. Los centros que cuentan con equipos grandes craneofaciales que trabajen juntos tienen la ventaja de contar con mayor experiencia. Esto definitivamente lleva a mejores resultados y pocas complicaciones. Además, las continuas investigaciones en estos centros ofrecen a los pacientes los más últimos descubrimientos en cuanto a los tratamientos se refiere. Debido a que sólo hay pocos centros con experiencia en el país, es común que las familias viajen a veces

distancias largas para recibir el mejor cuidado. Los niños que son tratados localmente por equipos sin experiencia o por médicos que no trabajen en equipo sino individualmente son más propensos a tener resultados no satisfactorios. A veces es necesario tener dos o tres operaciones adicionales para corregir lo que se ha hecho. Otra ventaja de viajar a los centros con experiencia es la oportunidad de conocer a otras familias con niños afectados por problemas similares quienes le pueden ofrecer consejos. A menudo estas familias comparten sus experiencias, y le proveen apoyo moral.

¿cuál es el procedimiento quirúrgico para reparar esta condición?

La técnica quirúrgica para corregir este problema varía según el tipo de craneosinostosis, pero todos ellos tienen algo en común. Sólo se considera la cirugía en estos niños después de que un pediatra, quien haya sido entrenado en este campo, certifique que el niño puede tolerar la anestesia y la operación. Uno de los riesgos más grandes para un niño proviene de la anestesia general. Es necesario que un anestesiólogo, con mucha experiencia en este tipo de cirugía en infantes, esté presente durante todo el procedimiento. La cirugía normalmente es realizada por dos especialistas que trabajan en conjunto. Uno es un cirujano craneofacial y el otro un neurocirujano pediátrico. El cirujano craneofacial es un cirujano plástico que ha recibido entrenamiento adicional en cirugía craneofacial pediátrica. Es común que se haga una incisión en la parte del cabello de la cabeza, de una oreja a la otra. Generalmente ésta es la única

cicatriz de la cirugía, pero el cabello normalmente la llega a cubrir. Una vez que se ha hecho la incisión, el neurocirujano quita las áreas afectadas del cráneo y la frente. El cirujano craneofacial reconstruye estos huesos y los regresa a su posición normal. Una vez que se ha terminado el procedimiento, se cierra la incisión— normalmente con suturas disolventes. Luego, el niño es trasladado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

La rutina puede variar según el centro. Los pacientes usualmente pasan una o dos noches en la unidad de cuidados intensivos, y después son trasladados al piso pediátrico regular. Normalmente se les da de alta el tercer o quinto día después de la cirugía. Es común que los niños experimenten una incomodidad menor con esta operación, pero el dolor del corte en el cráneo es mínimo. Al segundo día después de la cirugía, la mayoría de los niños no necesitan más que un analgésico como Tylenol. También es probable que ambos ojos se cierren por la hinchazón por unos tres días después de la cirugía. El no poder abrir los ojos es lo que más incomoda a la mayoría de los niños. Una vez que el niño haya sido dado de alta, es probable que le pidan a la familia que se quede en el área por unos días más antes de que regrese a casa. Ello les permite a los doctores asegurarse de que no haya una buena probabilidad de que surja alguna complicación. Entre seis semanas a tres meses después de la cirugía, el niño deberá regresar a la clínica para sus visitas de seguimiento. De allí en adelante, el cirujano normalmente verá al niño una vez al año.

