

## TEMAS DE INTERÉS

# MALFORMACIONES CEREBRALES



### **CENTRO DE EDUCACIÓN ESPECIAL**

para niños y niñas entre 3 – 12 años de edad  
con necesidades educativas especiales

- educación integral grupal en sala
- estimulación del lenguaje y comunicación
- fisioterapia y asesoría educativa.

**Lunes a viernes de 8:00 a 12:30**



**Calle Ismael Vásquez 822 esquina Av. Papa Paulo**  
**[www.fundacioncompartir.net/educacionespecial](http://www.fundacioncompartir.net/educacionespecial)**  
**[educacionespecial@fundacioncompartir.net](mailto:educacionespecial@fundacioncompartir.net)**  
**Teléfono: 4530644**  
**Cochabamba**



## **MALFORMACIONES CEREBRALES**

La mayoría de las malformaciones cerebrales comienzan mucho antes del nacimiento de un bebé. Algo daña el sistema nervioso en desarrollo o provoca un desarrollo anormal. Los tipos de malformaciones cerebrales incluyen la ausencia o crecimiento anormal de algunas partes del cerebro y la división cerebral incompleta.

Existen malformaciones de la cabeza que no involucran al cerebro. Las anomalías craneofaciales son consecuencia del crecimiento anormal del tejido blando y huesos de cara y cabeza. Es común que los bebés recién nacidos tengan la cabeza ligeramente torcida, pero los padres deben vigilar la forma de la misma para detectar posibles problemas.

### **1. CAUSAS DE MALFORMACIÓN CEREBRAL**

Los trastornos encefálicos (o malformaciones cerebrales) son condiciones congénitas causadas por daños o desarrollo anormal del sistema nervioso de gemación o germinación. Cefálico es un término que quiere decir "cabeza" o "extremo superior del cuerpo". Congénito significa que el trastorno se presenta usualmente antes del nacimiento.

Los trastornos encefálicos no son causados necesariamente por un solo factor, sino que pueden ser provocados por condiciones hereditarias o genéticas o por exposiciones ambientales durante el embarazo, tales como: medicamentos que la madre haya tomado, infección maternal o exposición a radiaciones. Algunos trastornos encefálicos ocurren cuando las suturas craneales (los empalmes fibrosos que conectan los huesos del cráneo) se unen prematuramente. La mayoría de los trastornos encefálicos son causados por un problema que ocurre en las primeras etapas del desarrollo del sistema nervioso fetal.

El sistema nervioso humano se desarrolla a partir de una capa pequeña y especializada de células ubicadas en la superficie del embrión. En las primeras etapas del desarrollo, esta capa de células forma el tubo neural, una envoltura estrecha que se cierra entre la tercera y cuarta semana del embarazo para formar el cerebro y la médula espinal del embrión.

Cuatro procesos principales son responsables del desarrollo del sistema nervioso:

- La proliferación celular, un proceso en el cual las células nerviosas se dividen para formar nuevas generaciones de células.
- La migración celular, un proceso en el cual las células nerviosas se mueven desde su lugar de origen hasta el lugar donde estarán el resto de la vida.
- La diferenciación celular, un proceso durante la cual las células adquieren características individuales.
- La muerte celular, un proceso natural en el cual las células mueren.



Los científicos están descubriendo que problemas serios en las varias etapas del embarazo pueden conducir a trastornos del desarrollo. Por ejemplo, una deficiencia alimenticia crítica o la exposición a un problema ambiental durante el primer mes del embarazo (cuando se forma el tubo neural) pueden producir defectos en el tubo, tales como la anencefalia.

También están concentrando sus esfuerzos en entender los complejos procesos responsables de las primeras etapas del desarrollo normal del cerebro y del sistema nervioso y cómo la interrupción de cualquiera de estos procesos puede dar lugar a anomalías congénitas, tales como trastornos encefálicos. Entender cómo los genes controlan la migración, proliferación, diferenciación y la muerte de las células cerebrales y cómo la radiación, las drogas, toxinas, infecciones y otros factores interrumpen estos procesos, ayudará a la prevención de muchos trastornos neurológicos congénitos.

Actualmente, los investigadores están examinando los mecanismos relacionados con la neurulación - el proceso de formación del tubo neural. Estos estudios mejorarán la comprensión de este proceso y proporcionarán información sobre cómo pueden ocurrir daños en estos procesos y causar trastornos congénitos devastadores.

Los investigadores también están conduciendo una variedad de estudios genéticos, están analizando genes y los productos genéticos necesarios para el desarrollo del cerebro humano para lograr una mejor comprensión del desarrollo normal del cerebro en los seres humanos.

Otros proyectos de investigación actualmente en curso incluyen un estudio para evaluar el riesgo creciente de los defectos del tubo neural y de otras malformaciones congénitas asociadas a la exposición ambiental y ocupacional a los pesticidas.

## **2. EFECTOS DE LA MALFORMACIÓN CEREBRAL**

Los daños al sistema nervioso en desarrollo son una causa importante de trastornos crónicos y discapacidades y, a veces, de la muerte de infantes, niños y hasta adultos. Los daños sufridos por el sistema nervioso en desarrollo pueden afectar la mente y el cuerpo en grados que varían enormemente. Muchas deficiencias son suficientemente leves y permiten que los pacientes afectados puedan actuar independientemente en la sociedad. Otras no lo son. Algunos infantes, niños y adultos mueren. Otros quedan completamente incapacitados y una población aún más grande queda parcialmente incapacitada, funcionando bastante por debajo de la capacidad normal durante toda la vida.



### **3. MALFORMACIONES CEREBRALES MÁS COMUNES**

Se detallan las principales malformaciones cerebrales o trastornos encefálicos:

#### **a) ANENCEFALIA.**

Es un defecto del tubo neural que ocurre cuando el extremo encefálico (la cabeza) del tubo neural no logra cerrarse, generalmente entre el 23 y el 26 día del embarazo, dando como resultado la ausencia de una parte importante del cerebro, el cráneo y del cuero cabelludo. Los niños con este trastorno nacen sin la parte anterior del cerebro - la parte más grande del mismo que es responsable del pensamiento y la coordinación. El tejido cerebral restante a menudo se encuentra expuesto, es decir, no está recubierto de hueso o piel.

Los niños que nacen con anencefalia generalmente son ciegos, sordos, inconscientes e insensibles al dolor. Aunque algunos pueden nacer con un tallo cerebral rudimentario, la carencia de un cerebro operativo elimina la posibilidad de recobrar el sentido. Pueden ocurrir acciones reflejas, como la respiración y respuestas a sonidos o al tacto.

Esta condición es uno de los trastornos más comunes del sistema nervioso central fetal. Anualmente, entre mil y 2 mil bebés estadounidenses nacen con anencefalia. El trastorno afecta a las niñas más a menudo que a los varones. Se desconocen sus causas. No existe cura o tratamiento estándar para la anencefalia y el pronóstico para los individuos afectados es pobre. La mayoría de los pacientes no sobreviven la infancia. Si el niño no nace muerto, por lo general fallece algunas horas o días después del nacimiento. Se puede diagnosticar a menudo antes de nacimiento a través de una prueba de ultrasonido.

#### **b) COLPOCEFALIA**

Es un trastorno en el cual se evidencia un crecimiento anormal de los surcos occipitales - la porción posterior de los ventrículos laterales (las cavidades o compartimientos) del cerebro. Este crecimiento anormal ocurre por un subdesarrollo o una falta de espesamiento en la materia blanca del cerebro posterior.

La microcefalia (cabeza anormalmente pequeña) y el retraso mental (discapacidad intelectual) son característicos de una colpocefalia. Otras condiciones incluyen anomalías motrices, espasmos musculares y convulsiones.

Aunque la causa es desconocida, los investigadores creen que el trastorno resulta de un problema intrauterino que ocurre entre el segundo y sexto mes de embarazo. La colpocefalia se puede diagnosticar en una fase avanzada del embarazo, aunque a menudo se diagnostica erróneamente como hidrocefalia (una acumulación excesiva del líquido cerebroespinal en el cerebro). Se puede diagnosticar más exactamente después de nacer, cuando se evidencian muestras de discapacidad intelectual, microcefalia y convulsiones.



No hay tratamiento definitivo para la colpocefalia. Medicamentos anticonvulsivos se pueden administrar para prevenir convulsiones y los médicos suelen prevenir contracturas (la contracción o acortamiento de músculos). El pronóstico para los individuos con colpocefalia depende de la gravedad de las condiciones asociadas y del grado de desarrollo anormal del cerebro. La educación especial puede beneficiar a algunos niños.

### c) HOLOPROSENCEFALIA

Es un trastorno caracterizado por la ausencia del desarrollo del prosencéfalo (el lóbulo frontal del cerebro del embrión). Durante el desarrollo normal se forma el lóbulo frontal y la cara comienza a desarrollarse en la quinta y sexta semana del embarazo. La holoprosencefalia es causada por la falta de división del lóbulo frontal del cerebro del embrión para formar los hemisferios cerebrales bilaterales (las mitades izquierda y derecha del cerebro), causando defectos en el desarrollo de la cara y en la estructura, así como el funcionamiento del cerebro. Existen tres clases:

- **La holoprosencefalia alobar** es el tipo más grave, en la cual el cerebro no logra separarse y se asocia generalmente a anomalías faciales severas.
- **La holoprosencefalia semilobar**, en la cual los hemisferios del cerebro tienen una leve tendencia a separarse, constituye una forma intermedia de la enfermedad.
- **La holoprosencefalia lobar**, en la cual existe una evidencia considerable de separación de los hemisferios del cerebro, es la forma menos grave. En algunos casos, el cerebro del paciente puede ser casi normal.

La holoprosencefalia consiste en una gama de defectos o malformaciones del cerebro y de la cara. En el extremo más grave de este espectro se encuentran los casos que involucran malformaciones serias del cerebro, tan graves que son incompatibles con la vida y a menudo causan la muerte intrauterina espontánea. En el otro extremo del espectro están los individuos con los defectos faciales - que pueden afectar los ojos, la nariz y el labio superior- y el desarrollo normal o casi normal del cerebro. Pueden ocurrir convulsiones o discapacidad intelectual. Según el grado de afectación se tiene:

- **Ciclopia.** Es el más grave de los defectos (o anomalías) faciales, caracterizado por el desarrollo de un solo ojo, que se ubica generalmente en el área ocupada normalmente por la raíz de la nariz, y la ausencia de la nariz o una nariz en la forma de una probóscide (un apéndice tubular) situada por encima del ojo.
- **Etmocefalia.** Es la anomalía facial menos común. Consiste en una probóscide que separa ojos muy juntos, ausencia de la nariz y microftalmia (tamaño anormalmente pequeño de uno o ambos ojos).
- **Cebocefalia.** Es otra anomalía facial caracterizada por una nariz pequeña y aplastada con un solo orificio nasal situada debajo de unos ojos subdesarrollados y muy juntos.



- **Agnesia premaxilar.** Es la anomalía facial menos grave, llamada comúnmente labio leporino.

Aunque las causas de la mayoría de los casos de holoprosencefalia siguen siendo desconocidas, los investigadores saben que aproximadamente la mitad de todos los casos se deben a causas cromosómicas (de los cromosomas). Las anomalías cromosómicas, tales como el síndrome de Patau (trisomía 13) y el síndrome de Edwards (trisomía 18) se han podido asociar con la holoprosencefalia. Los hijos de madres diabéticas tienen un riesgo mayor de padecer el trastorno.

No existe tratamiento y el pronóstico para los individuos que la padecen es pobre. La mayoría de los que sobreviven no muestran signos de desarrollo significativos. Para los niños que sobreviven, el tratamiento es sintomático (es decir, alivia sólo los síntomas y no las causas del trastorno).

#### **d) HIDRANENCEFALIA**

Es una condición poco común, en la cual los hemisferios cerebrales no están presentes y son substituidos por sacos llenos de líquido cerebrospinal. Por lo general, el cerebelo y el tallo cerebral se forman normalmente. Un bebé con hidranencefalia puede parecer normal al nacer. El tamaño de la cabeza y los reflejos espontáneos del niño (tales como aspirar, tragar, llorar y el movimiento de los brazos y las piernas) pueden parecer todos normales. Sin embargo, unas semanas después el niño comienza a sentirse irritable y muestra un aumento en la tonicidad o firmeza del músculo (hipertonía).

Después de varios meses de vida pueden comenzar las convulsiones y la hidrocefalia (acumulación excesiva de líquido en el cerebro). Otros síntomas pueden incluir problemas visuales, ausencia de crecimiento, sordera, ceguera, cuadriparesis espástica (parálisis) y déficits intelectuales. La hidranencefalia puede ser causada por problemas o lesiones vasculares, infecciones o trastornos traumáticos después de la 12a semana de embarazo.

El diagnóstico se puede retrasar varios meses debido a que el comportamiento inicial del bebé puede parecer relativamente normal. La transiluminación es una prueba en la cual se pasa luz a través de los tejidos del cuerpo y generalmente sirve para confirmar el diagnóstico. Algunos niños pueden tener anomalías adicionales en el nacimiento, incluyendo convulsiones, mioclonias (movimientos involuntarios rápidos y repentinos) y problemas respiratorios.

No existe un tratamiento estándar para hidranencefalia. El tratamiento es sintomático y de apoyo. La hidrocefalia se puede tratar con una derivación (shunt). La expectativa de vida para niños con hidranencefalia es pobre. La muerte ocurre generalmente antes del primer año. Sin embargo, en raros casos, algunos niños pueden sobrevivir durante varios años.



#### **e) INIENCEFALIA**

Es un defecto poco común del tubo neural, que combina una retroflexión extrema de la cabeza (que se dobla hacia atrás) con defectos graves de la espina dorsal. El niño afectado tiende a ser bajo de estatura y presenta una cabeza desproporcionadamente grande. El diagnóstico se puede realizar inmediatamente después del nacimiento, porque la cabeza presenta una retroflexión tan seria que la cara mira hacia arriba. La piel de la cara está conectada directamente a la piel del pecho y el cuero cabelludo está conectado directamente a la piel de la espalda. Generalmente, el cuello está ausente.

La mayoría de los individuos tienen otras anomalías asociadas, tales como: anencefalia, cefalocele (un trastorno en el cual parte del contenido craneal sobresale del cráneo), hidrocefalia, ciclopia, ausencia de la mandíbula (quijada), labio leporino y paladar hendido, trastornos cardiovasculares, hernias del diafragma y malformaciones gastrointestinales. El trastorno es más común en las niñas. El pronóstico es extremadamente pobre. Los recién nacidos muy pocas veces viven más de unas horas. La distorsión del cuerpo del feto también puede representar un peligro para la vida de la madre.

#### **f) LISENCEFALIA**

Literalmente significa "cerebro liso". Es un trastorno poco común de formación del cerebro caracterizado por la microcefalia y ausencia de las circunvoluciones (pliegues) normales del cerebro. Es causada por una migración neuronal defectuosa, el proceso en el cual las células nerviosas se desplazan desde el lugar de origen a su localización permanente.

La superficie de un cerebro normal está formada por una serie de pliegues y surcos. Los pliegues se denominan giros (gyri) o circunvoluciones y los canales se denominan surcos (sulci). En niños que padecen de lisencefalia, las circunvoluciones normales están ausentes o se han formado solamente en parte, haciendo que la superficie del cerebro sea lisa.

Los síntomas del trastorno pueden incluir un aspecto facial inusual, dificultad para tragar, falta de progreso y retraso psicomotor severo. También pueden ocurrir anomalías en las manos, los dedos, los dedos del pie, espasmos musculares y convulsiones. La lisencefalia se puede diagnosticar durante o poco después del nacimiento. El diagnóstico se puede confirmar por ultrasonido, por tomografía computarizada (CT) o por resonancia magnética (MRI por su sigla en inglés).

Puede ser causada por infecciones virales intrauterinas (en el útero) o infecciones virales en el feto durante el primer trimestre, suministro escaso de sangre al cerebro del bebé en las etapas iniciales del embarazo o debido a un trastorno genético. Existen dos causas genéticas diferentes de la lisencefalia: una asociada al cromosoma X y otra asociada al cromosoma 17. La lisencefalia se puede asociar a otras enfermedades, incluyendo la secuencia aislada de lisencefalia, el síndrome de Molinero-Dieker y el síndrome de Walker-Warburg.



El tratamiento es sintomático y depende de la gravedad y de la ubicación de las malformaciones del cerebro. Podría ser necesario un apoyo asistencial para proporcionar mayor comodidad a los pacientes o prestarles servicios de enfermería. Las convulsiones se pueden controlar con medicamentos y la hidrocefalia puede requerir realizar una derivación (shunt). Si la alimentación llega a ser difícil, pudiera considerarse la colocación de un tubo de gastrostomía (tubo de alimentación).

El pronóstico para los niños varía dependiendo del grado de malformación del cerebro. Muchos no muestran ningún desarrollo significativo más allá de la edad de 3 a 5 meses. Otros pueden llegar a tener un desarrollo e inteligencia casi normales. Muchos mueren antes de los 2 años. Los problemas respiratorios son las causas de muerte más comunes.

#### **g) MEGALOENCEFALIA**

También conocida como macroencefalia, es una condición en la que existe un cerebro anormalmente grande, pesado y con mal funcionamiento. Por definición, el peso del cerebro es mayor que el promedio correspondiente a la edad y el sexo del bebé o del niño. El crecimiento de la cabeza puede hacerse evidente en el nacimiento o la cabeza puede llegar a ser anormalmente grande en los primeros años de vida.

Se cree que está relacionada con un problema en la regulación de la reproducción o proliferación de células. En un desarrollo normal, la proliferación de las neuronas - el proceso en el cual las células nerviosas se dividen para formar nuevas generaciones - se regula para generar el número correcto de células en el lugar apropiado y tiempo justo.

Los síntomas pueden incluir retrasos en el desarrollo, trastornos convulsivos, disfunciones córticoespinales (de la corteza del cerebro y la médula espinal) y convulsiones. Afecta a los varones más a menudo que a las niñas. El pronóstico depende en gran parte de las causas subyacentes y de trastornos neurológicos relacionados. El tratamiento es sintomático. Puede conducir a una condición llamada macrocefalia.

La megalencefalia unilateral o hemimegalencefalia es una condición poco común caracterizada por el crecimiento anormal de un hemisferio del cerebro. Los niños con este trastorno pueden tener la cabeza grande, a veces asimétrica. Sufren a menudo de convulsiones intratables y discapacidad intelectual. El pronóstico para estos es pobre.

#### **h) MICROCEFALIA**

Es un trastorno neurológico en el cual la circunferencia de la cabeza es más pequeña que el promedio para la edad y sexo del niño. Puede ser congénita u ocurrir en los primeros años. El trastorno puede provenir de una amplia variedad de condiciones que provocan crecimiento anormal del cerebro o de síndromes relacionados con anomalías cromosómicas.





Los niños con microcefalia nacen con una cabeza de tamaño normal o reducido. Posteriormente, la cabeza deja de crecer mientras que la cara continúa desarrollándose normalmente, lo que produce un niño con la cabeza pequeña, la cara grande, una frente en retroceso y un cuero cabelludo blando y a menudo arrugado. A medida que el niño se hace mayor, la pequeñez del cráneo llega a ser más obvia, aunque todo el cuerpo generalmente presenta también peso insuficiente y enanismo. El desarrollo de las funciones motrices y del habla puede verse afectado. La hiperactividad y discapacidad intelectual son comunes, aunque el grado de cada uno varía. También pueden ocurrir convulsiones. La capacidad motora varía, pudiendo evidenciarse desde torpeza hasta cuadriplegia espástica (parálisis).

Generalmente no existe un tratamiento específico para la microcefalia. El tratamiento es sintomático y asistencial. En general, la esperanza de vida para los individuos con microcefalia se reduce y el pronóstico para la función normal del cerebro es pobre. El pronóstico varía dependiendo de la presencia de ciertas anomalías relacionadas.

#### **i) PORENCEFALIA**

Es un trastorno extremadamente poco común del sistema nervioso central que involucra un quiste o una cavidad en un hemisferio cerebral; que son generalmente el resultado de lesiones destructivas, pero son a veces el resultado de un desarrollo anormal. El trastorno puede ocurrir antes o después del nacimiento.

Muy probablemente tiene un número de causas diversas, a menudo desconocidas, incluyendo una falta en el desarrollo del cerebro o la destrucción del tejido cerebral. La presencia de quistes porencefálicos se puede detectar a veces realizando una transiluminación del cráneo en la infancia. El diagnóstico se puede confirmar por CT, MRI o una ultrasonografía.

Los niños más seriamente afectados muestran los síntomas del trastorno poco después del nacimiento y el diagnóstico se realiza generalmente antes del primer año de edad. Las muestras pueden incluir retrasos en el crecimiento y el desarrollo, paresia espástica (parálisis leve o incompleta), hipotonía (tono muscular disminuido), convulsiones (espasmos infantiles frecuentes) y macrocefalia o microcefalia.

Los individuos con porencefalia pueden presentar un desarrollo pobre o ausente del habla, epilepsia, hidrocefalia, contracciones espásticas (contracción o acortamiento de músculos) y discapacidad intelectual. El tratamiento puede incluir terapia física, medicación para los trastornos convulsivos y una derivación (shunt) para la hidrocefalia. El pronóstico varía según la localización y el grado de la lesión. Algunos pacientes solamente desarrollan problemas neurológicos de menor importancia y poseen inteligencia normal; otros pueden quedar seriamente impedidos; mientras que algunos pueden morir antes de llegar a la segunda década de vida.



### **i) ESQUIZENCEFALIA**

Es un trastorno del desarrollo poco común caracterizado por surcos o hendiduras anormales en los hemisferios cerebrales. La esquizencefalia es un tipo de porencefalia. Los individuos con hendiduras en ambos hemisferios, o hendiduras bilaterales, a menudo presentan retrasos en el desarrollo y en las capacidades del habla y del idioma, así como disfunciones córticoespinales. Los individuos con hendiduras más pequeñas, unilaterales (hendiduras en un solo hemisferio) pueden presentar debilidad en un lado del cuerpo y poseer inteligencia promedio o casi promedio. Los pacientes también pueden tener grados variables de microcefalia, discapacidad intelectual, hemiparesia (debilidad o parálisis que afecta a un lado del cuerpo) o cuadriparesia (debilidad o parálisis que afecta las cuatro extremidades) y una reducción del tono muscular (hipotonía). La mayoría sufre convulsiones y algunos pueden presentar hidrocefalia.

En la esquizencefalia, las neuronas se sitúan al borde de la hendidura, lo cual indica una interrupción muy temprana en el desarrollo. Se ha descubierto el origen genético de un tipo de esquizencefalia. Las causas de este tipo pueden incluir exposiciones ambientales durante el embarazo, tales como medicamentos administrados a la madre, la exposición a toxinas o una falla vascular. A menudo existen heterotopias relacionadas (islas aisladas de neuronas) que indican una falla en la migración de las neuronas a su posición final en el cerebro.

El tratamiento consiste generalmente en terapia física, tratamiento para las convulsiones y una derivación (shunt) en los casos que son complicados por hidrocefalia. El pronóstico varía dependiendo del tamaño de las hendiduras y del grado del déficit neurológico.

## **4. MALFORMACIONES CEREBRALES MENOS COMUNES**

Existen otras malformaciones cerebrales o cefalías, menos comunes, tales como:

### **a) ACEFALIA**

Significa ausencia de cabeza. Es una condición mucho menos común que la anencefalia. El feto acéfalo (sin cabeza) es un gemelo parásito unido a otro feto completamente intacto. El feto acéfalo tiene cuerpo, pero carece de cabeza y corazón; el cuello está unido al del gemelo normal. La circulación de la sangre del feto acéfalo la proporciona el corazón del hermano. El feto acéfalo no puede existir independientemente del feto al cual está unido.

### **b) EXENCEFALIA**

Es una condición en la cual el cerebro está situado fuera del cráneo. Se da generalmente en embriones durante las primeras etapas de la anencefalia. A medida que un embarazo exencefálico progresa, el tejido nervioso se degenera gradualmente. Es inusual encontrar a niños llevados a término con esta condición, porque el defecto es incompatible con la vida.



### **c) MACROCEFALIA**

Es una condición en la cual la circunferencia de la cabeza es más grande que el promedio correspondiente a la edad y el sexo del bebé o niño. Es un término descriptivo más que de diagnóstico y es característica de una variedad de trastornos. La macrocefalia también puede ser hereditaria. Aunque una forma de macrocefalia se puede relacionar a discapacidad intelectual, en aproximadamente la mitad de casos el desarrollo mental es normal. La macrocefalia puede ser causada por un cerebro agrandado o hidrocefalia. Puede ser asociada a otros trastornos como: enanismo, neurofibromatosis y esclerosis tuberosa.

### **d) MICROENCEFALIA**

Es un trastorno caracterizado por un cerebro pequeño, que puede ser causado por problemas en la proliferación de las células nerviosas. También se puede asociar a problemas maternos, tales como alcoholismo, diabetes o sarampión. En algunos casos el factor genético puede desempeñar un papel importante en su causa. Los recién nacidos afectados generalmente tienen defectos neurológicos de importancia y convulsiones. Es común presentar un desarrollo intelectual seriamente deteriorado, pero los problemas de función motora pueden ocurrir en etapas posteriores de la vida.

### **e) OCTOCEFALIA**

Es una condición letal, en la cual la característica principal es la agnasia - una anomalía del desarrollo caracterizada por la ausencia total o virtual de la mandíbula inferior. La condición se considera letal debido al mal funcionamiento de la vía respiratoria. En la octocefalia, la agnasia puede ocurrir en forma independiente o en conjunto con la holoprosencefalia.

Otro grupo de trastornos encefálicos menos comunes son las craneoestenosis; que es una deformidad del cráneo causada por la fusión prematura de las suturas craneanas (empalmes fibrosos que juntan los huesos del cráneo). La naturaleza de estas deformidades depende de cuáles suturas se ven afectadas.

### **f) BRAQUIOCEFALIA**

Ocurre cuando la sutura coronal se funde prematuramente, causando un acortamiento longitudinal (de adelante hacia atrás) del diámetro del cráneo. La sutura coronal es el empalme fibroso que une el hueso frontal con los dos huesos parietales del cráneo. Los huesos parietales forman las partes superior y laterales del cráneo.



#### **g) OXICEFALIA**

Término usado a veces para describir el cierre prematuro de la sutura coronal más que de cualquiera otra sutura, o puede ser utilizado para describir la fusión prematura de todas las suturas. La oxicefalia es el tipo más grave de craneoestenosis.

#### **h) PLAGIOCEFALIA**

Resulta de la fusión unilateral prematura (el empalme lateral) de las suturas coronal o lambdoide. La sutura lambdoide une al hueso occipital (hueso que une a la cabeza con la columna vertebral) con los huesos parietales (huesos laterales superiores) del cráneo. La plagiocefalia es una condición caracterizada por una distorsión asimétrica (aplastamiento lateral) del cráneo. Es común encontrarla al nacer y puede ser el resultado de una malformación cerebral, un ambiente intrauterino restrictivo o de tortícolis (un espasmo o rigidez de los músculos del cuello).

#### **i) ESCAFOCEFALIA**

Se aplica a la fusión prematura de la sutura sagital. La sutura sagital une los dos huesos parietales del cráneo. La escafocefalia es la más común de las craneoestenosis y se caracteriza por una cabeza larga y estrecha.

#### **j) TRIGONOCEFALIA**

Es la fusión prematura de la sutura metópica (parte de la sutura frontal que une las dos mitades del hueso frontal del cráneo) en el cual una anomalía en forma de V ocurre en la parte frontal del cráneo. Se caracteriza por una prominencia triangular de la frente y ojos muy juntos.

**Resumen: Mgr. Elke Berodt – Febrero 2012**  
**Actualizado: Junio 2019**