

# cráneo en hoja de trébol – cloverleaf skull

Authored by  
**memjavad**

November 17, 2025

## RECOMMENDED CITATION

memjavad (2025). *cráneo en hoja de trébol – cloverleaf skull*. Spanish Psychological Databases. Retrieved from <https://spanish.arabpsychology.com/?p=4841>

## Cráneo en Hoja de Trébol (Cloverleaf Skull)

**Primary Disciplinary Field(s): Neurocirugía Pediátrica, Genética Médica, Radiología, Dismorfología Craneofacial**

### 1. Definición y Etiopatogenia

El Cráneo en Hoja de Trébol, conocido en la literatura médica como **Kleeblattschädel**, es una anomalía congénita craneal extremadamente rara y severa, caracterizada por la fusión prematura de múltiples suturas craneales, resultando en una forma trilobulada del cráneo, reminiscente de una hoja de trébol. Esta deformidad se produce debido a una **craneosinostosis pansutural**, afectando típicamente las suturas coronales, lambdoideas y, a menudo, la sagital y la metópica. La restricción del crecimiento óseo perpendicular a las suturas fusionadas obliga al cerebro en desarrollo a herniarse a través de las fontanelas y áreas no fusionadas, creando prominencias laterales y superiores características. Esta condición no es una entidad diagnóstica aislada, sino una manifestación morfológica severa que casi siempre está asociada a síndromes genéticos subyacentes, lo que la convierte en un marcador de patología sistémica compleja que requiere una intervención multidisciplinaria urgente debido a la alta probabilidad de compresión cerebral.

La etiopatogenia del Cráneo en Hoja de Trébol es fundamentalmente genética, aunque la expresión fenotípica está mediada por factores mecánicos y embriológicos. La causa más común es la presencia de mutaciones en genes que codifican receptores de factores de crecimiento de fibroblastos (FGFRs), siendo las mutaciones en **FGFR2** y **FGFR3** las más prevalentes. Específicamente, esta morfología es un hallazgo cardinal en formas graves del [Síndrome de Crouzon](#) (tipo Pfeiffer), el [Síndrome de Pfeiffer](#) (especialmente el tipo II y III), y, en menor medida, el Síndrome de Apert. Estas mutaciones conducen a una señalización constitutiva y excesiva de los osteoblastos, promoviendo la osificación temprana de las suturas. La gravedad de la craneosinostosis pansutural, que define la forma de trébol, se correlaciona directamente con la naturaleza de la mutación genética y su impacto en el desarrollo craneofacial temprano, a menudo resultando en una restricción del espacio intracraneal que compromete seriamente el desarrollo neurológico.

Es crucial diferenciar entre las causas sindrómicas y las raras formas no sindrómicas, aunque estas últimas suelen ser menos severas y no presentan la tríada de deformación tan marcada. El impacto de la fusión prematura no se limita al aspecto estético; la principal preocupación es el desarrollo de **hipertensión intracraneal (HIC)** severa y progresiva. Debido a que el cerebro continúa creciendo rápidamente durante los primeros años de vida, la bóveda craneal rígida e inexpandible actúa como una camisa de fuerza, impidiendo la expansión cerebral normal. Esta HIC crónica puede llevar a atrofia óptica, papiledema, hidrocefalia secundaria y daño neurológico irreversible. Por lo tanto, el diagnóstico precoz y la comprensión precisa de la etiología genética

son pasos indispensables para planificar la descompresión craneal y mitigar las secuelas funcionales a largo plazo en los pacientes afectados.

## 2. Características Clínicas y Morfología

La morfología del Cráneo en Hoja de Trébol es inconfundible y se caracteriza por tres lóbulos prominentes, que dan nombre a la condición: un lóbulo central superior resultante de la protrusión de la región del vértex y dos lóbulos laterales que corresponden a las prominencias temporales. Esta configuración es el resultado directo de la fusión generalizada de las suturas, con la excepción de las fontanelas y quizás un segmento de la sutura sagital, que se convierten en las únicas vías de escape para el crecimiento del tejido cerebral. Clínicamente, estos pacientes presentan una serie de rasgos dismórficos asociados, incluyendo **exorbitismo** severo (ojos saltones) debido a la hipoplasia del tercio medio facial y las órbitas poco profundas, **proptosis** marcada, y, a menudo, dificultades respiratorias debido a la estenosis de las coanas y la obstrucción de las vías aéreas superiores. La combinación de estas características faciales y craneales impone desafíos significativos tanto en el manejo funcional como en la reconstrucción estética.

La palpación del cráneo en un neonato con esta condición revela una rigidez ósea anormal y la ausencia de movilidad en las líneas de sutura esperadas. Además de la deformidad craneal, la afectación del tercio medio facial es una característica constante en las formas sindrómicas graves. La hipoplasia maxilar lleva a una clase III maloclusiva, paladar ojival y, consecuentemente, problemas de alimentación y dicción. La base del cráneo también está comprometida, lo que puede resultar en la malformación de Chiari tipo I o II, exacerbando la hidrocefalia y los síntomas neurológicos relacionados con la compresión del tronco encefálico. El examen neurológico inicial debe centrarse en la evaluación de los reflejos, la detección de signos de hipertensión intracraneal (como la tensión de la fontanela si aún está abierta) y la medición de la circunferencia cefálica, que aunque puede ser normocefálica o microcefálica según el grado de restricción, la forma es la clave diagnóstica.

Desde una perspectiva anatómica, la deformidad en trébol representa la manifestación más extrema de la craneosinostosis, donde el crecimiento compensatorio se dirige verticalmente y lateralmente en áreas limitadas, mientras que el crecimiento longitudinal y anteroposterior está severamente inhibido. Los huesos parietales y temporales son los más afectados por esta restricción. Es importante notar que la severidad de la proptosis (exorbitismo) es a menudo un indicador de la urgencia quirúrgica, ya que la exposición corneal puede llevar a queratopatía y pérdida de la visión. La evaluación oftalmológica es, por lo tanto, un componente esencial del diagnóstico y seguimiento. La comprensión de esta compleja morfología es vital para el neurocirujano y el cirujano craneofacial, ya que la reconstrucción debe abordar no solo el volumen intracraneal sino también la alineación facial y la protección ocular.

### 3. Clasificación y Síndromes Asociados

El Cráneo en Hoja de Trébol se clasifica principalmente según su asociación sindrómica, siendo un hallazgo típico en las variantes más graves de ciertas craneosinostosis genéticas. La clasificación más relevante distingue entre: (1) **Síndrome de Pfeiffer Tipo II** y (2) **Síndrome de Crouzon con Acanthosis Nigricans** o formas graves de Crouzon. El Síndrome de Pfeiffer Tipo II, causado generalmente por una mutación específica en **FGFR2**, es la causa sindrómica más frecuente y se caracteriza por una craneosinostosis pansutural, codos y rodillas rígidos (sinostosis) y anomalías en los pulgares y dedos gordos del pie (braquidactilia). Estos casos son casi siempre esporádicos y presentan un pronóstico neurológico reservado sin intervención temprana.

En contraste, el [Síndrome de Crouzon](#), típicamente asociado con mutaciones en **FGFR2**, generalmente presenta una craneosinostosis bicoronal. Sin embargo, cuando la mutación es particularmente agresiva o involucra múltiples suturas desde el desarrollo temprano, puede manifestarse la morfología de trébol. La presencia de **acantosis nigricans** (una hiperpigmentación cutánea) junto con la craneosinostosis severa indica una variante específica y grave de Crouzon, a menudo ligada a mutaciones en **FGFR3**, que confieren una mayor tasa de fusión sutural. El diagnóstico diferencial es crucial, ya que el manejo genético y el riesgo de recurrencia varían significativamente entre estos síndromes, requiriendo un asesoramiento genético detallado para las familias afectadas.

Aunque menos comunes, otras condiciones pueden resultar en una morfología similar, incluyendo la **Craneosinostosis del Síndrome de Apert**, aunque la deformidad de Apert es más típicamente turricefalia con sindactilia severa. Raras veces, el Cráneo en Hoja de Trébol ha sido reportado en asociación con displasias esqueléticas letales, como algunas formas de displasia tanatófórica. La clave de esta clasificación es entender que el término "Cráneo en Hoja de Trébol" describe una **forma**, mientras que el diagnóstico sindrómico subyacente (Pfeiffer, Crouzon, etc.) describe la **etiología** y predice el espectro completo de anomalías sistémicas que el paciente puede presentar. Por lo tanto, el trabajo diagnóstico debe ir más allá de la radiología, incluyendo análisis genético molecular para determinar el manejo integral del paciente.

### 4. Diagnóstico Radiológico y Prenatal

El diagnóstico del Cráneo en Hoja de Trébol se realiza mediante la combinación de examen físico y estudios de imagen avanzados. La herramienta de elección es la [Tomografía Axial Computarizada \(TAC\)](#) con reconstrucción 3D, que proporciona una visualización detallada de la bóveda craneal, confirmando la fusión de las suturas y cuantificando el grado de deformidad trilobulada. La TAC es indispensable para evaluar el volumen intracraneal, identificar la presencia de hidrocefalia o malformaciones cerebrales asociadas, y planificar la estrategia quirúrgica.

Típicamente, la TAC muestra obliteración de múltiples suturas (pansinostosis) y las protrusiones óseas características que definen la forma de trébol, a menudo con signos de impresiones digitiformes severas en la tabla interna del cráneo, indicando HIC crónica.

El diagnóstico prenatal es posible y cada vez más frecuente gracias a la ecografía de alta resolución y la resonancia magnética fetal (RMF). Ecográficamente, la deformidad del cráneo puede ser detectable a partir del segundo trimestre de gestación, mostrando una forma craneal anormal y, a menudo, signos de polihidramnios o hidrocefalia. La RMF ofrece una mejor caracterización de las estructuras cerebrales, permitiendo identificar la presencia de malformaciones cerebrales (como displasia cortical o anomalías del cuerpo caloso) y evaluar el grado de restricción espacial. El diagnóstico prenatal temprano permite a los padres recibir asesoramiento genético y planificar el parto en un centro especializado que cuente con equipos de neurocirugía y cirugía craneofacial pediátrica listos para una intervención inmediata post-parto, lo cual es vital dada la alta mortalidad y morbilidad asociadas a la HIC no tratada.

Además de la imagenología estructural, la evaluación diagnóstica incluye pruebas genéticas. La secuenciación del ADN para detectar mutaciones en los genes **FGFR2** y **FGFR3** es esencial para confirmar el diagnóstico sindrómico (Pfeiffer o Crouzon). Esta información no solo tiene implicaciones pronósticas, sino que también guía el asesoramiento genético familiar. El diagnóstico integral debe también incluir una evaluación oftalmológica exhaustiva para documentar el grado de proptosis y el estado del nervio óptico, ya que la neuropatía óptica por compresión es una de las secuelas más devastadoras si el tratamiento se retrasa. El enfoque diagnóstico debe ser rápido y exhaustivo, reconociendo que el tiempo es un factor crítico en la preservación de la función neurológica y visual.

## 5. Manejo Terapéutico y Quirúrgico

El manejo del Cráneo en Hoja de Trébol es predominantemente quirúrgico y debe ser agresivo y temprano, idealmente en el periodo neonatal o en los primeros meses de vida, para aliviar la **hipertensión intracraneal** y permitir el crecimiento cerebral. El objetivo principal de la cirugía es aumentar el volumen intracraneal y descomprimir las estructuras nerviosas vitales, especialmente los nervios ópticos. La técnica quirúrgica estándar es la **expansión craneal total** o la remodelación de la bóveda craneal, que a menudo implica una fronto-orbital avanzada (FAS) o, en casos muy severos, una craneotomía total con liberación de suturas y remodelación ósea. Debido a la complejidad de la deformidad, estas cirugías son extensas y requieren equipos multidisciplinarios de neurocirujanos pediátricos y cirujanos craneofaciales.

Una técnica moderna y cada vez más utilizada en casos seleccionados es la **distracción osteogénica** craneal. Esta técnica implica la realización de cortes óseos precisos (osteotomías) y la colocación de dispositivos de distracción que separan gradualmente los fragmentos óseos,

permitiendo la formación de nuevo hueso y el aumento progresivo del volumen intracraneal. La distracción ofrece la ventaja de una expansión gradual y controlada, lo que puede ser beneficioso para minimizar el riesgo de hemorragia y el choque fisiológico asociado a una craneotomía masiva. Sin embargo, la elección de la técnica (remodelación abierta versus distracción) depende de la edad del paciente, la gravedad de la HIC y la experiencia del equipo quirúrgico. La planificación prequirúrgica mediante modelos 3D basados en la TAC es esencial para simular la corrección y prever los resultados.

Adicionalmente a la corrección de la bóveda craneal, el manejo a menudo incluye procedimientos para abordar las comorbilidades faciales y neurológicas. Si existe hidrocefalia significativa, puede ser necesaria la colocación de una **válvula de derivación ventriculoperitoneal** (DVP) antes o durante la cirugía de remodelación craneal. La corrección del exorbitismo severo y la hipoplasia del tercio medio facial (que afecta la respiración) requiere procedimientos de avance facial, a menudo realizados en etapas posteriores, como la osteotomía Le Fort III o la distracción facial. El tratamiento es un proceso prolongado que abarca varios años de intervenciones quirúrgicas y correcciones ortopédicas y odontológicas, haciendo hincapié en la necesidad de un seguimiento a largo plazo para detectar la recurrencia de la craneosinostosis o el desarrollo de HIC tardía.

## 6. Pronóstico y Complicaciones

El pronóstico para los niños con Cráneo en Hoja de Trébol es históricamente reservado, especialmente en ausencia de tratamiento quirúrgico temprano. La alta incidencia de hipertensión intracraneal y la restricción severa del crecimiento cerebral resultan en una tasa significativa de mortalidad temprana o discapacidad neurológica severa. Sin embargo, con los avances en neurocirugía pediátrica, técnicas de monitoreo de la presión intracraneal y manejo intensivo neonatal, el pronóstico ha mejorado sustancialmente. El factor más crítico que determina el resultado neurológico a largo plazo es el momento de la descompresión craneal: una intervención neonatal o muy temprana (dentro de los primeros 3 meses) es esencial para maximizar el potencial de desarrollo cognitivo.

Las complicaciones postoperatorias son frecuentes y pueden incluir infecciones de la herida quirúrgica, reabsorción de los injertos óseos, y la necesidad de múltiples reoperaciones debido al crecimiento continuo del cerebro. A largo plazo, la complicación más preocupante es la **recurrencia de la hipertensión intracraneal**, que puede manifestarse años después de la cirugía primaria, a medida que el crecimiento cerebral supera la capacidad de la bóveda craneal remodelada. Por ello, el seguimiento radiológico y clínico debe ser de por vida, utilizando la fundoscopia y, en algunos centros especializados, el monitoreo intermitente de la presión intracraneal para detectar signos subclínicos de HIC.

Además de las secuelas neurológicas, estos pacientes enfrentan desafíos funcionales y

psicosociales. La **pérdida de la visión** debido a la atrofia del nervio óptico por compresión es una complicación grave que subraya la urgencia de la descompresión orbital. Los problemas respiratorios crónicos, derivados de la hipoplasia del tercio medio facial, a menudo requieren traqueotomía temporal o permanente. Desde una perspectiva psicosocial, la apariencia física distintiva y la necesidad de múltiples cirugías requieren un apoyo psicológico robusto para el niño y la familia. El objetivo final del manejo integral no es solo la supervivencia, sino la integración social y la maximización de la calidad de vida, lo cual requiere la coordinación continua de genetistas, neurocirujanos, oftalmólogos, psicólogos y terapeutas.

## 7. Implicaciones Éticas y Debates Actuales

El diagnóstico de Cráneo en Hoja de Trébol plantea importantes consideraciones éticas, especialmente cuando el diagnóstico se realiza de forma prenatal. Dada la severidad de la condición, la alta tasa de morbilidad y la necesidad de múltiples procedimientos quirúrgicos invasivos desde el nacimiento, el asesoramiento genético y la toma de decisiones informadas son fundamentales. Los debates éticos se centran en la viabilidad fetal, la calidad de vida esperada y la intensidad del tratamiento médico requerido. Es esencial que los profesionales de la salud presenten la información de manera equilibrada, discutiendo tanto las graves complicaciones como las posibilidades de mejora funcional y estética que ofrece la cirugía moderna, permitiendo a los padres tomar decisiones alineadas con sus valores y creencias.

En el ámbito quirúrgico, existe un debate continuo sobre la técnica óptima y el momento de la intervención. Algunos centros abogan por la descompresión temprana y radical (craneotomía total) para maximizar el alivio de la HIC, mientras que otros prefieren un enfoque más escalonado, utilizando la distracción osteogénica, argumentando una menor invasividad inicial y un riesgo reducido de pérdida sanguínea masiva en neonatos. El debate también incluye la gestión de la hidrocefalia concurrente: si debe tratarse primero la hidrocefalia con una DVP o si la remodelación craneal por sí misma proporcionará suficiente espacio para normalizar la circulación del líquido cefalorraquídeo. La tendencia actual favorece un enfoque personalizado basado en la evidencia radiológica de cada paciente, priorizando la descompresión del nervio óptico y la reducción de la PIC por encima de la corrección estética inicial.

Finalmente, la investigación en terapia génica y farmacológica representa la frontera del debate. Dado que la mayoría de los casos son causados por mutaciones activadoras de **FGFRs**, la posibilidad de desarrollar inhibidores farmacológicos específicos que puedan modular la osificación prematura durante el desarrollo fetal o neonatal es un área de intensa investigación. Si bien estos tratamientos están aún en fase experimental, representan la esperanza de un futuro en el que la prevención o mitigación de la craneosinostosis severa pueda lograrse sin la necesidad de cirugías craneales extensas. Mientras tanto, el enfoque ético y médico sigue siendo la intervención quirúrgica temprana y experta para preservar la función cerebral.

## Further Reading

[Cloverleaf skull - Wikipedia \(English, authoritative\)](#)

[Síndrome de Pfeiffer - Wikipedia](#)

[FGFR-Related Craniosynostosis Syndromes \(NCBI Bookshelf\)](#)

ARABPSYCHOLOGY.COM