



Deformidades craneales infantiles

— • • —

conceptos y manejo práctico

Inmaculada Bonilla Díaz, R4 Pediatría
Tutorizada: Dra. Portugués, Neurocirugía
Hospital General Universitario de Alicante



ÍNDICE

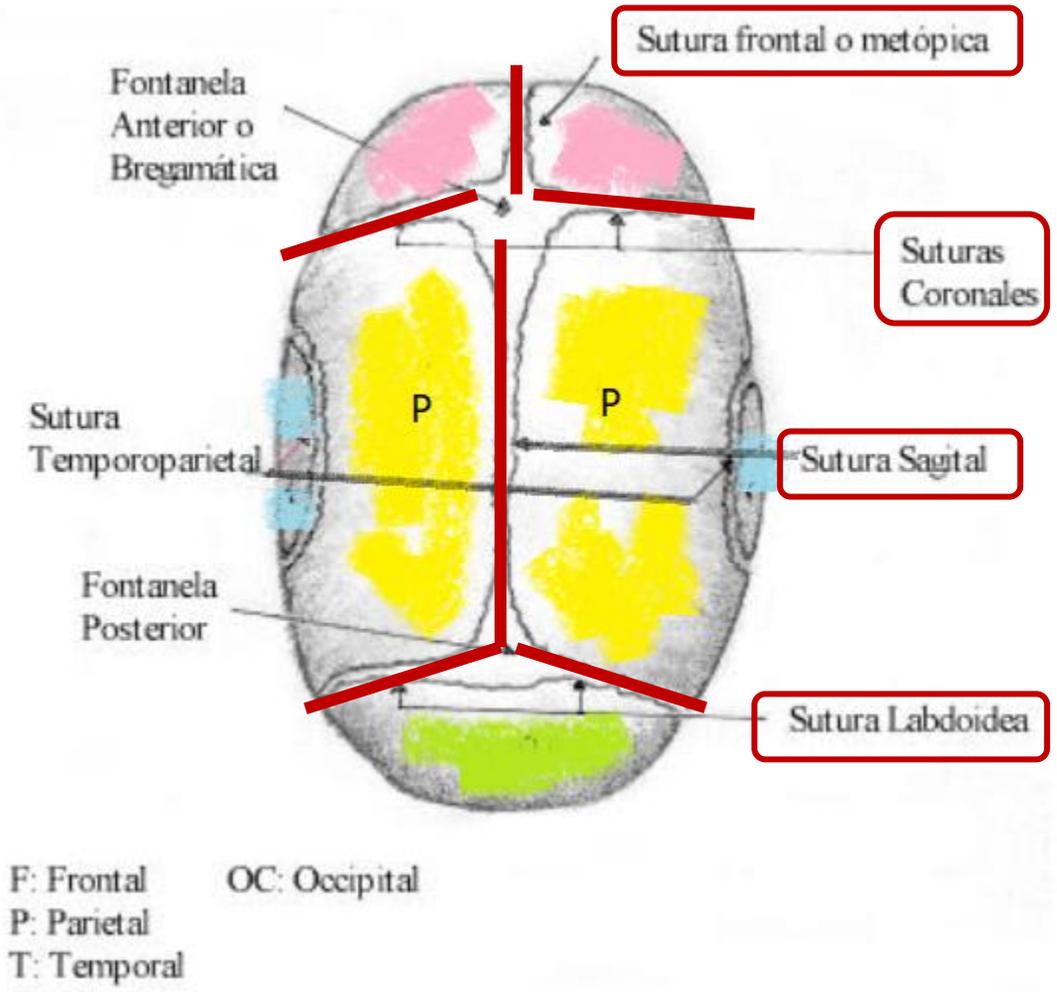
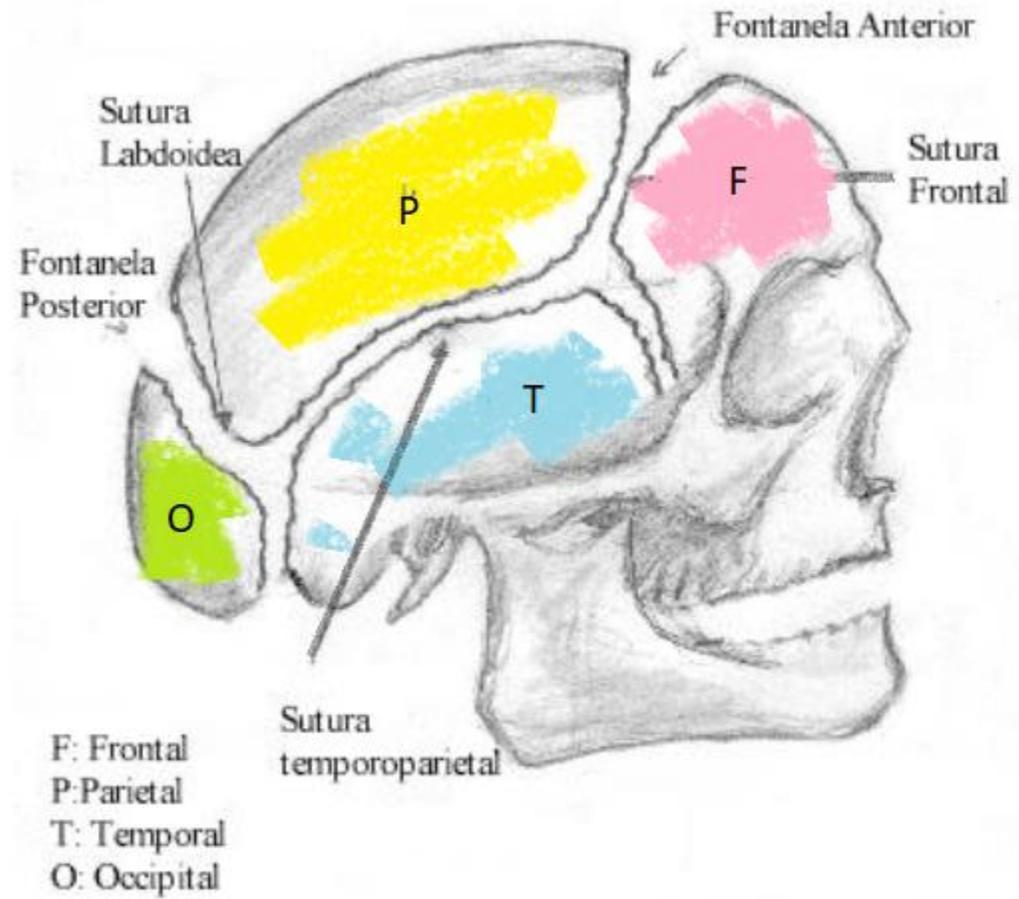
1. INTRODUCCIÓN
2. DEFORMIDADES POSICIONALES
3. CRANEOSINOSTOSIS
4. MANEJO
5. CONCLUSIONES
6. BIBLIOGRAFÍA

1. INTRODUCCIÓN

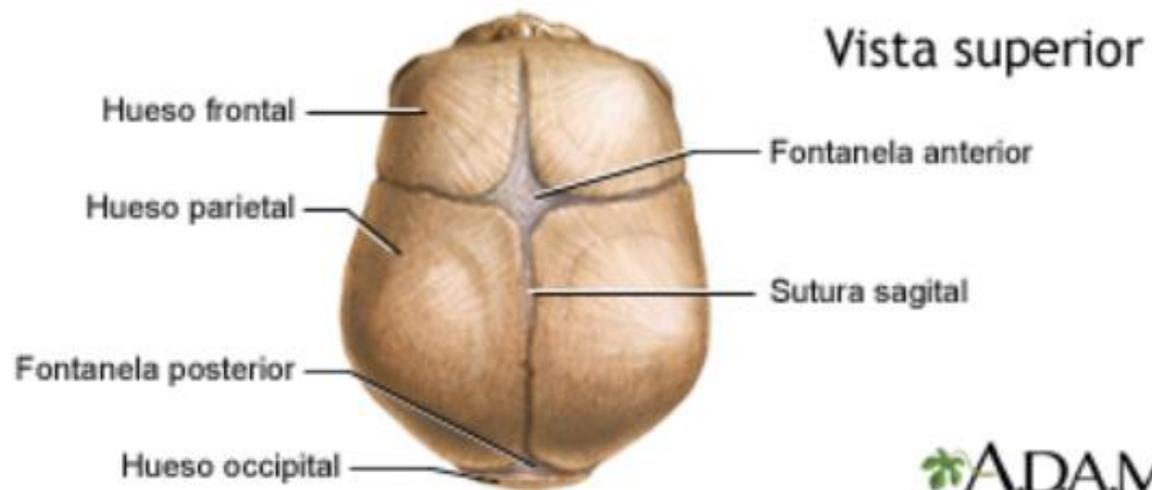
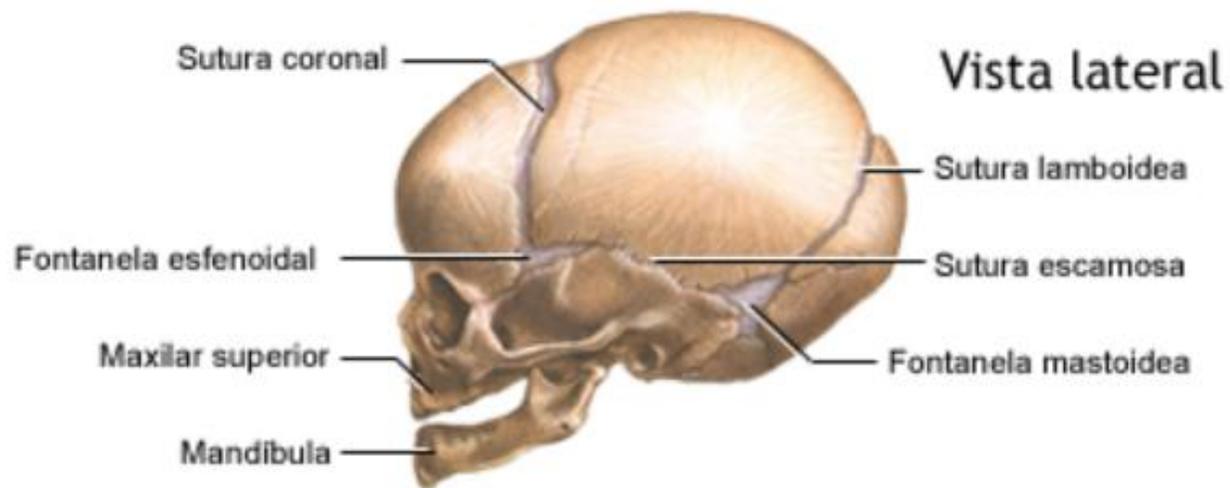
- Las **deformidades craneales infantiles** son el motivo de consulta mas frecuente en Neurocirugía Pediátrica, derivadas en su mayor parte desde Atención Primaria
- Su diagnóstico diferencial es fundamental para:
 - informar a las familias sobre el pronóstico de estos pacientes
 - enfocar el tipo de tratamiento y su momento más adecuado
 - reconocer la necesidad de seguimiento en una consulta especializada
- Importante distinguir deformidades **posicionales** de las **craneosinostosis** verdaderas → tratamiento y pronóstico diferentes



1. INTRODUCCIÓN



1. INTRODUCCIÓN



ADAM.

2. DEFORMIDADES POSICIONALES

- Debida a factores extrínsecos, mecánicos
- Alta incidencia, + frec **plagiocefalia postural**



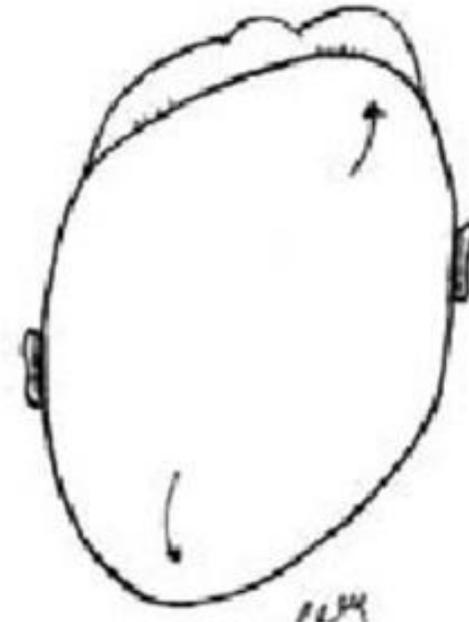
FACTORES PRENATALES	Embarazo múltiple, desproporción pélvico-fetal, alteraciones uterinas, oligoamnios, presentaciones transversas o de nalgas
FACTORES POSTNATALES	Prematuridad, tortícolis , parálisis braquial obstétrica, anomalías vertebrales, hipotonía, hipotiroidismo y raquitismo

- **No** suelen precisar tratamiento quirúrgico

2.1. PLAGIOCEFALIA POSTURAL

- Fuerzas externas actúan sobre sutura lambdoidea o región occipital
- + Frec en periodo postnatal → **posición de bienestar** del lactante, **apoyo continuo** de la cabeza en **misma posición**, **tortícolis** congénita, hipotonía...
- + Frec en **varones** y en posición derecha

- **Aplanamiento y alopecia de la región occipital +/-parietal**
- **Oreja ipsilateral adelantada**
- **Frontal homolateral abombado**
- **Abombamiento occipital contralateral**
- **Raíz nasal centrada**
- **PARALELOGRAMO**



2.1. PLAGIOCEFALIA POSTURAL

- **Incidencia :**
 - Aumento desde 1992 → campaña “*back to sleep*” de la AAP para disminuir el número de casos de MSL
 - Trabajos recientes indican hasta un 48% niños sanos <1 año



- Si no se trata la causa puede provocar asimetrías de la cara

2.1. PLAGIOCEFALIA POSTURAL

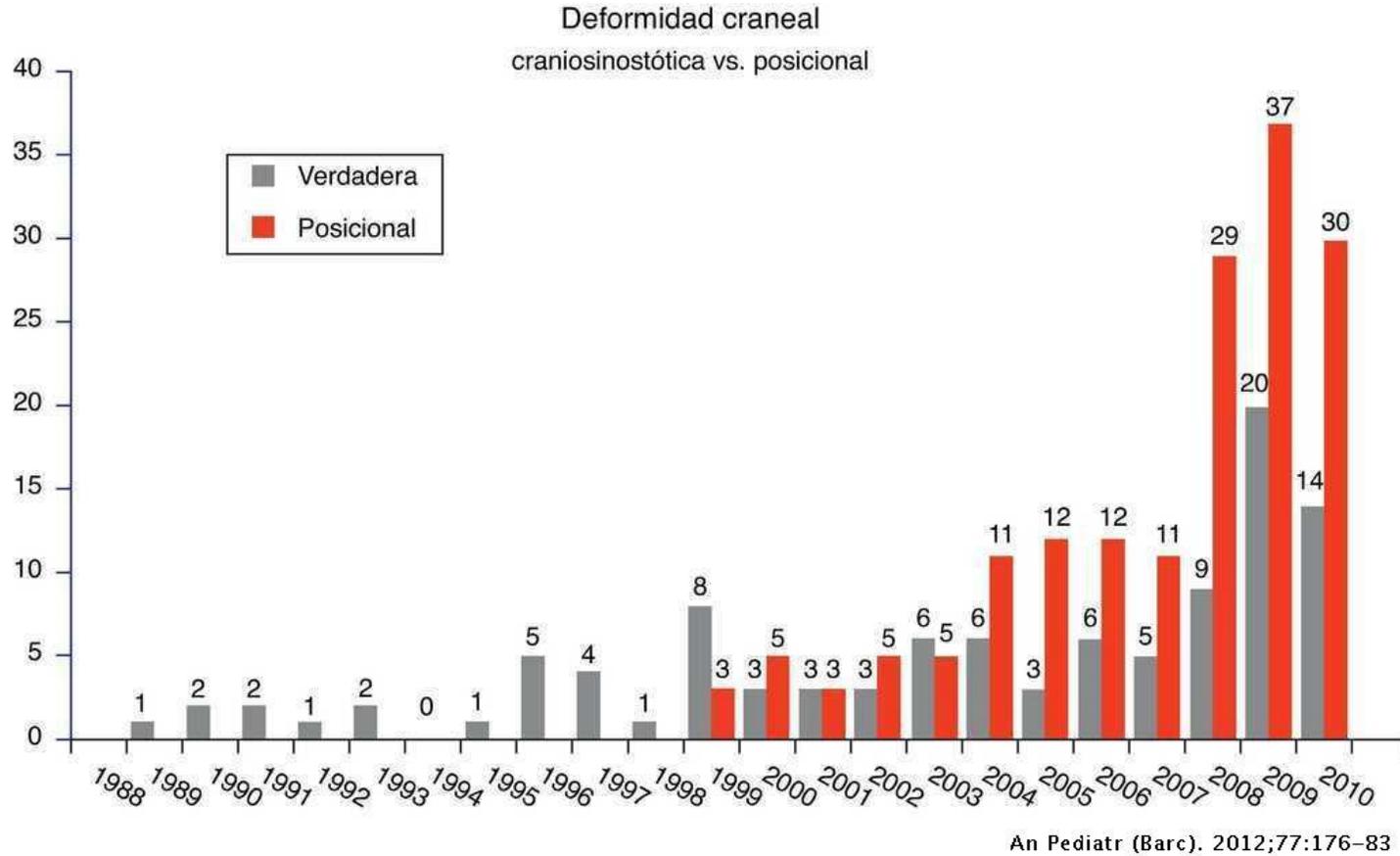
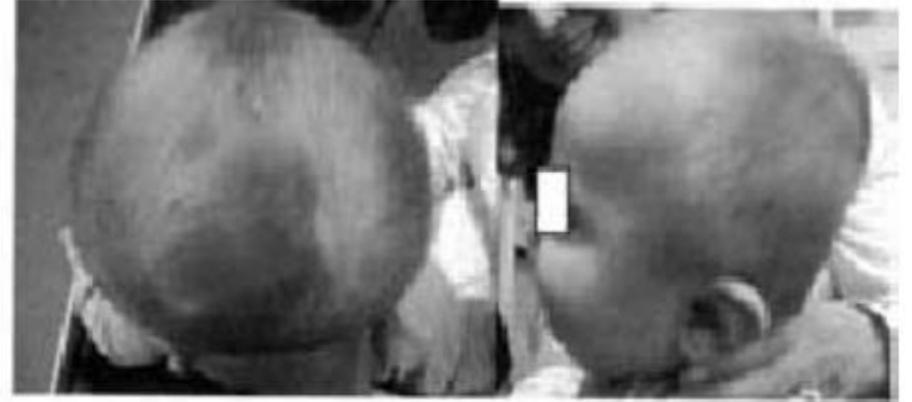


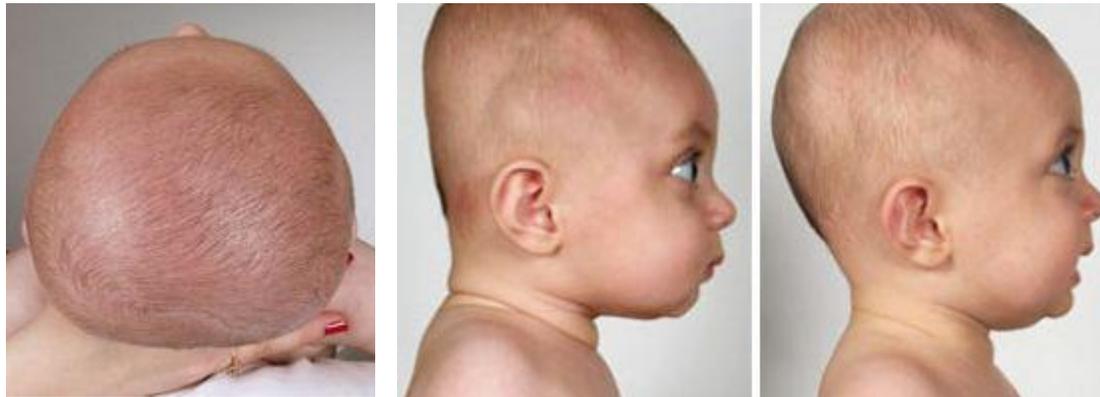
Figura 1. El gráfico muestra el aumento del número de casos de deformidad craneal posicional en relación al de craneosinostosis

2.2. BRAQUICEFALIA POSTURAL

- **Aplanamiento de ambas regiones occipitales**
- **Disminución de diámetro antero-posterior**
- **Aumento del diámetro biparietal**



- Sobre todo lactantes que duermen siempre de espaldas y mirando al cielo
- La morfología facial no se afecta



2.3. ESCAFOCEFALIA POSTURAL (DOLICOCEFALIA)

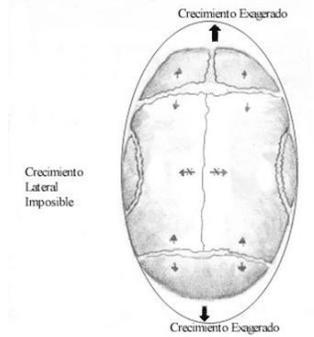
- Cabeza estrecha y alargada en sentido antero-posterior



- Más frec en **prematuros** y ex-prematuros
 - macrocefalia relativa + ausencia de tono musculatura cervical
 - provoca posición de reposo con apoyo lateral de la cabeza

3. CRANEOSINOSTOSIS

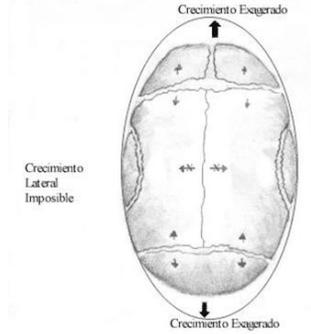
*ley de Virchow



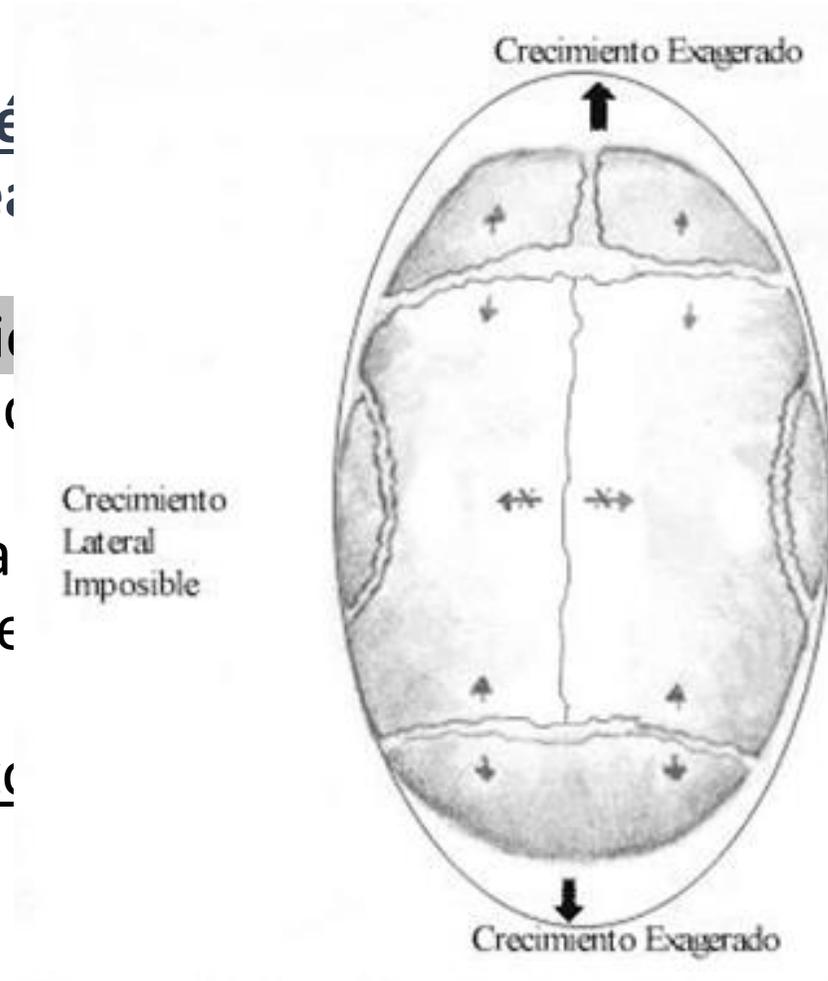
- Defecto congénito en el que se produce el cierre precoz de una o mas suturas craneales (**simples** vs **complejas**)
- Deformidad inicial según sutura afecta → deformidades compensadoras 2^{as} (el cráneo crece en el sentido de la sutura cerrada)*
- Puede desaparecer fontanela anterior y puede palpase relieve a nivel de la sutura cerrada
- Su tratamiento es quirúrgico: estética +/- compromiso de espacio (hipertensión intracraneal)

3. CRANEOSINOSTOSIS

*ley de Virchow



- Defecto congénito de las suturas craneales
- Deformidad inicial (el cráneo crece en forma de triángulo)
- Puede desaparecer al cerrar de la sutura cerrada
- Su tratamiento es sintomático (hipertensión intracraneal)



• triángulo (deformidad inicial)

• deformidades compensadoras (2ª sutura cerrada)*

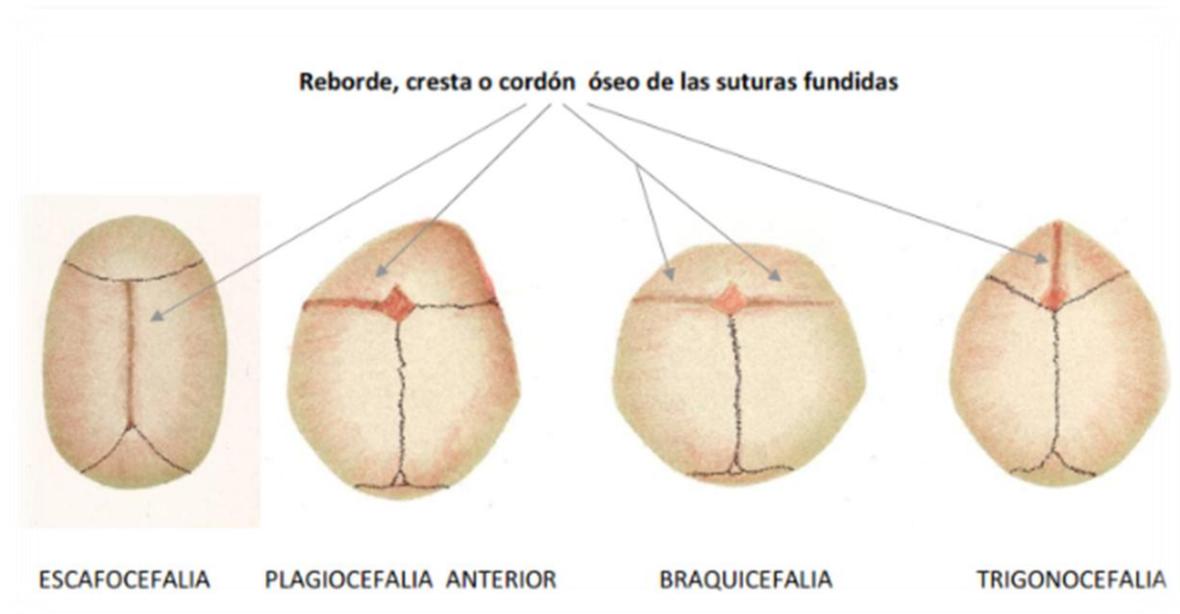
• se puede palpar relieve a nivel de la sutura cerrada

• compromiso de espacio intracraneal

3. CRANEOSINOSTOSIS

- **Tipos según sutura afecta.** Por frecuencia:

Nombre	Sutura cerrada
Escafocefalia	Sagital
Plagiocefalia anterior	Coronal única
Trigonocefalia	Metópica o frontal
Braquicefalia bilateral	Coronales
Plagiocefalia posterior	Lambdaidea única
Oxicefalia	Múltiples



- **Etiología:** congénita, mayoría **factores genéticos + ambientales**
casos asociados a Sd conocidos → Crouzon, Apert
- **Incidencia** 5-10/10.000 nacimientos

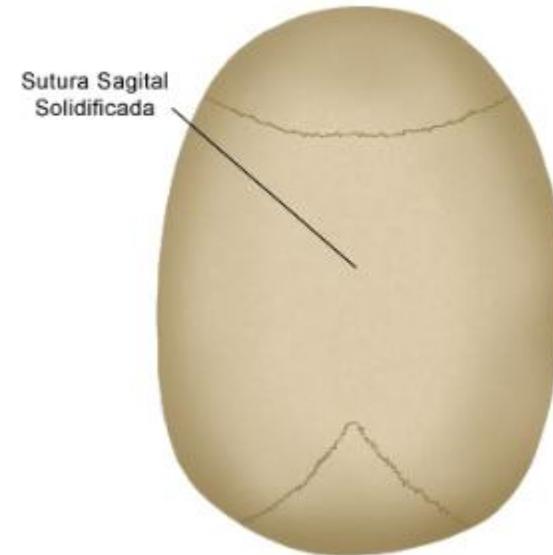
3.1. ESCAFOCEFALIA

- Tipo + frecuente
- Más en hombres, relación 2,5:1



Escafocefalia

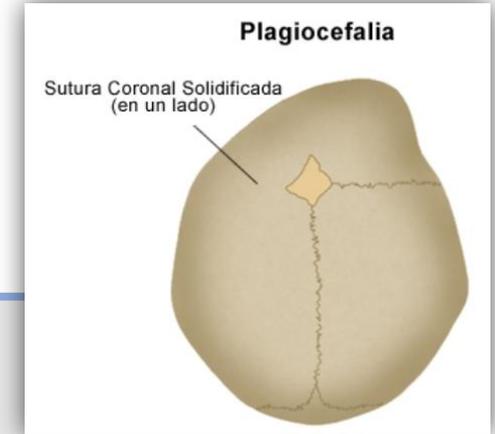
- Cierre precoz sutura sagital
- Cabeza con forma alargada y estrecha
- Abombamientos frontales y occipitales compensadores
- **NO** mejora con el paso del tiempo



3.2. PLAGIOCEFALIA

Anterior o coronal

- Cierre unilateral sutura **coronal**. 1/3000 nacidos
- **2º tipo mas frecuente**
- Aplanamiento frente del lado afecto + abombamiento frontal contralateral compensador
- Puede afectar a toda la región craneofacial
 - órbita afectada elevada, retruída y rotada (“órbita en arlequín”)
 - Raíz nasal desviada hacia el lado de la sutura afecta y la punta hacia el lado sano
 - cigoma y maxilar superior pueden presentar grados variables de hipoplasia
 - peñasco temporal ipsilateral mal posicionado → pabellón auricular adelantado y descendido



Posterior o lambdaoidea

- Cierre precoz sutura **lambdaoidea**, MUY POCO FRECUENTE
- Aplanamiento posterior lado afecto con abombamiento occipito mastoideo + abombamiento parietal contralateral y mínimo abombamiento frontal compensatorios
- El pabellón auricular del lado afecto está normal o desplazado *posteriormente*



3.2. PLAGIOCEFALIA

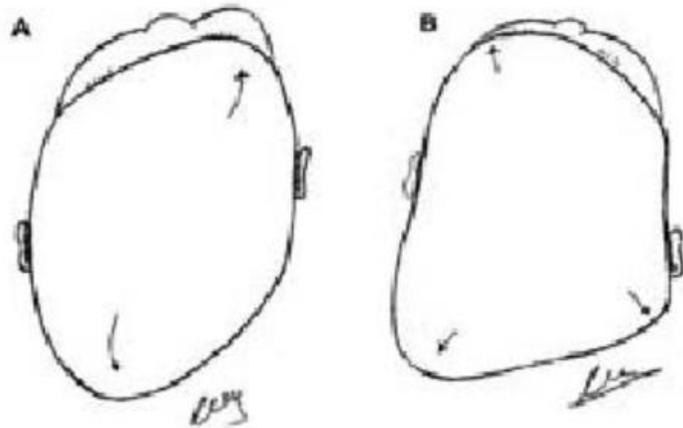


Figura 9. A) Plagiocefalia posicional: aspecto del cráneo en paralelogramo. B) Craneosinostosis: aspecto trapezoidal del cráneo por abombamiento de la región mastoidea.

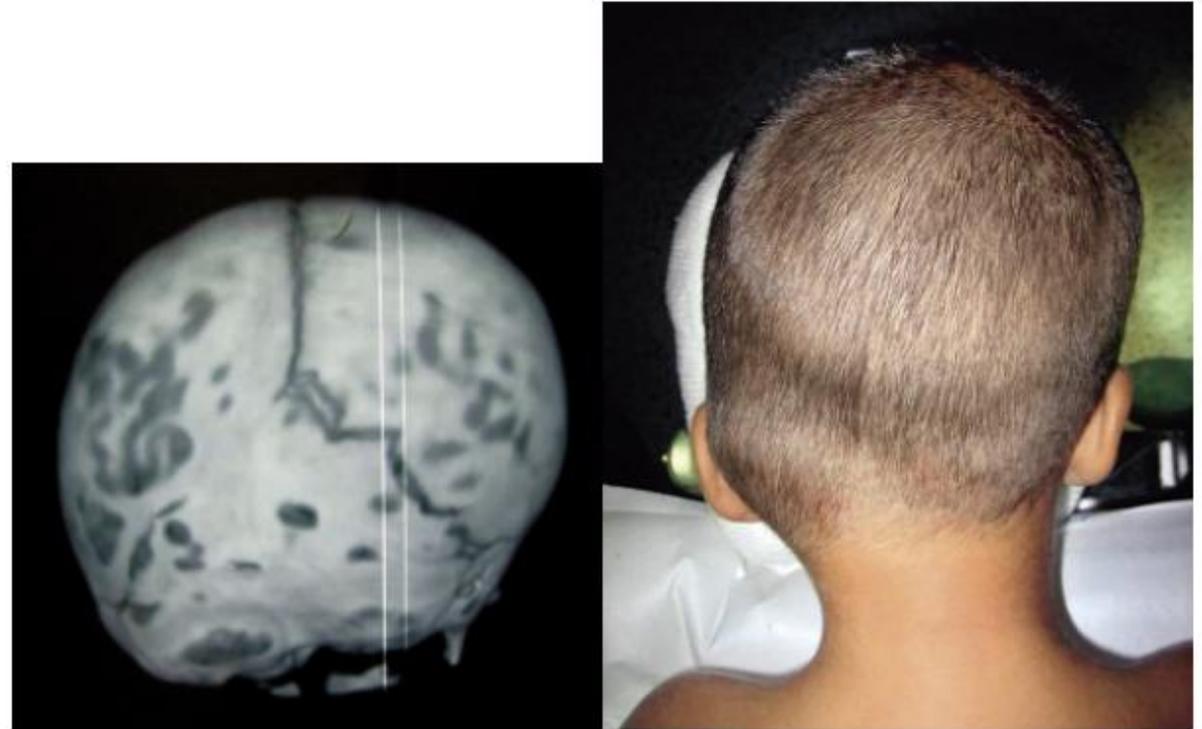


Figura 6. Visión posterior de plagiocefalia occipital por sinostosis lambda. Obsérvese la fusión de la sutura lambda izquierda y las deformidades características descritas en la figura 5D.

3.3. TRIGONOCEFALIA

- Cierre precoz de sutura metópica
- Variabilidad fenotípica
 - Cresta metópica visible/palpable como **variante de la normalidad**
 - Casos que **asocian deformidad**:

- Aplanamiento temporal
- Forma triangular en la unión frontal
- Hipotelorismo

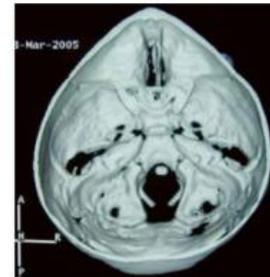
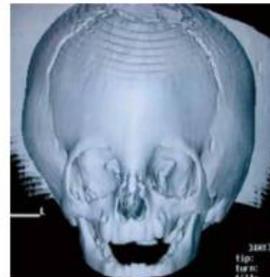
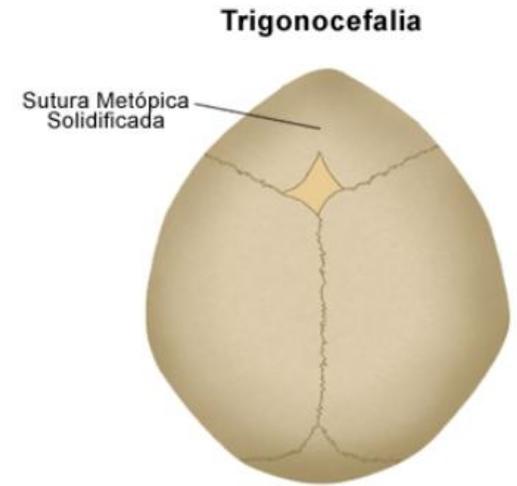
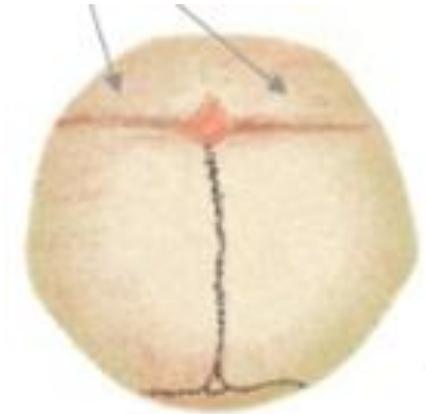


Figura 3. Trigonocefalia con la característica frente en quilla, retrusión de ambos hemifrontales y arcada supraorbitaria, indentación pterional e hipotelorismo. El TC craneal muestra cierre de la sutura metópica y el estrechamiento de la fosa craneal anterior.



3.4. BRAQUICEFALIA

- Sinostosis **bicoronar**
- Aumento del diámetro bitemporal
- Orbitas empotradas + proyección ocular (queratitis 2º)



BRAQUICEFALIA

3.5. OXICEFALIA

- **Tipo más complejo y grave** → sinostosis de **múltiples suturas**, impidiendo que el cráneo pueda expandirse

Tabla 1. Nomenclatura morfológica de tipos de craneosinostosis según la forma del cráneo y la sutura involucrada

Término	Significado	Sutura involucrada
Dolicocefalia o escafocefalia	Cabeza alargada, o en forma de quilla de barco	Sagital
Acrocefalia	Cabeza puntuda	Coronal, coronal/lambdoidea, o todas las suturas
Braquicefalia	Cabeza pequeña, aplanada	Coronal
Oxicefalia	Cabeza en forma de torre	Coronal/lambdoidea o todas las suturas
Turricéfalia	Cabeza en forma de torre	Coronal
Trigonocefalia	Cabeza en forma de triángulo	Metópica
Plagiocefalia	Cabeza asimétrica	Lambdoidea unilateral

4. MANEJO



- Aunque sabemos que las deformidades posicionales tienen un pronóstico y tratamiento diferente de las craneosinostosis, el manejo inicial será similar:
 - FASE PEDIÁTRICA (0-5 meses)
 - FASE NEUROQUIRÚRGICA (>5 meses) → no siempre
- **Nota importante:** En la transición deben evitarse retrasos burocráticos, dado que la edad de tratamiento eficaz puede sobrepasarse si estos retrasos existen

4.1. FASE PEDIÁTRICA (0-5 MESES)

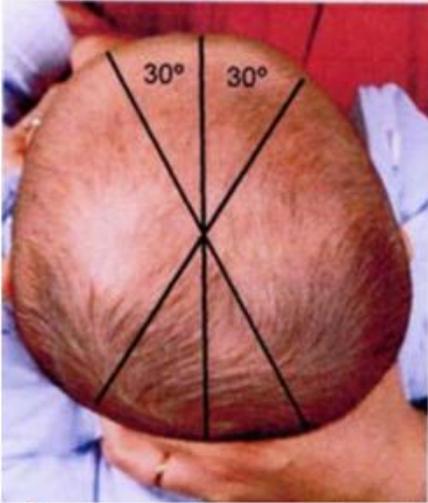
- Diagnóstico precoz por parte del pediatra → **dx clínico**
- Durante esta fase **NO** son necesarios estudios radiológicos (si sus PC se conservan en rango y su desarrollo es normal)

1. **Definir** deformidad: **localización** + **características** + **desde cuándo**
2. Investigar la presencia de **tortícolis**
3. Valorar **grado de deformidad***: leve, moderado y grave

* Esto no implica que los niños con grados más graves se envíen inmediatamente al neurocirujano



4.1. FASE PEDIÁTRICA (0-5 MESES)



INDICE DE ASIMETRIA CRANEAL (defectos unilaterales):

- Leve: 0-10 mm
- Moderado: 10-20 mm
- Grave: > 20 mm

Índice= diagonal mayor (lado abombado) – diagonal menor (lado plano)



INDICE AP-LATERAL (defectos bilaterales):

- Leve: 80-90 mm
- Moderado: 90-100 mm
- Grave: > 100 mm

Índice= (biparietal/AP) x 100 mm

4.1. FASE PEDIÁTRICA (0-5 MESES)

Manejo

- **Medidas posturales** (Tabla 1)
- **Si tortícolis** → ejercicios para padres (Tabla 2) +/- RHB

TABLA 1. Profilaxis de la plagiocefalia posicional.

1. Colocar al niño en posición de prono, mientras permanece despierto y bajo vigilancia, aprovechar para jugar con él (*tummy time*: tiempo de juego o de barriguita), al menos 1 hora al día, media por la mañana y media por la tarde.
2. Durmiendo en supino, cambiar de lado el apoyo de la cabeza, alternativamente.
3. Realizar cambios en la posición de la cuna en la habitación (el niño coloca su cabeza hacia el lado en que oye ruido)
4. Precaución con las sillas con cabezal muy ajustado, evitar todo lo posible las presiones constantes mantenidas sobre el occipucio.
5. Tener con frecuencia al niño en los brazos para reducir el tiempo de apoyo occipital.

TABLA 2. Ejercicios para corregir el tortícolis.

Se recomienda en cada cambio de pañal, repitiéndose cada ejercicio 3 veces, alternativamente a cada lado; los ejercicios suponen en total 2 min aproximadamente

Colocando una mano sobre la zona superior del tórax, con la otra hacer suavemente los movimientos de rotación de la cabeza del niño que se indican a continuación:

1. **Estiramientos del músculo esternocleidomastoideo:** rotar la cabeza hasta que el mentón toca el hombro (10 seg) 3 veces hacia un lado y a continuación hacia el otro. En total 1 min.
2. **Estiramientos del músculo trapecio:** inclinación de la cabeza hasta que la oreja toca el hombro (10 seg) 3 veces hacia un lado y a continuación hacia el otro. En total 1 min.



Tummy Time ToolsSM

<https://www.choa.org/~media/files/Childrens/about-us/newsroom/spanish/tummy-time-tools-spanish.pdf?la=en>



Hoja informativa para padres y familiares

Durante las primeras seis semanas de vida, los niños pueden tener una forma anormal de la cabeza debido a su paso por el canal del parto. Pasado este tiempo la cabeza suele recuperar un aspecto normal.

En los niños las deformidades de la cabeza más frecuentes son las llamadas posturales. En estas deformidades, las *suturas* (los huesos que forman el cráneo están unidos por un tejido que forma las suturas y que les permite estar flotando para dejar al cerebro crecer durante los primeros meses de vida) *están abiertas* permitiendo que el cerebro crezca sin que la deformación le produzca ningún daño.

Las causas de estos cambios en la forma de la cabeza del niño son debidas a presiones ejercidas sobre los huesos del cráneo durante el embarazo y en otras ocasiones a partos difíciles, torticollis o en la mayoría de las veces a dormir siempre sobre el mismo lado. Es en estas ocasiones cuando frecuentemente la parte posterior de la cabeza del niño (región occipital) comienza a aplanarse bien en un lado o en los dos. Esta deformación puede también acompañarse de un adelantamiento del pabellón auricular del mismo lado, así como también de la frente e incluso de la mejilla.

¿Qué hacer para evitarlas?

Cambios posturales en la cuna.

¿Y para mejorarlas? Se deben de realizar una serie de sencillas medidas que en la gran mayoría de los casos van a curar al niño:

- Poner juguetes en el lado contrario al "plano" para que gire la cabeza.
- Colocar la cuna de tal forma que al niño se le estimule y hable desde el lado contrario al aplanado.
- Levantar el colchón poniendo una toalla o sábana hecha un rollo entre el propio colchón y el somier para inclinarlo.
- Permitir que el niño juegue sobre su "barriguita" durante los 3-4 meses primeros, siempre en presencia de los padres para fortalecer los músculos cervicales.
- En casos de dudas, consulte siempre con su pediatra.



4.2. FASE NEUROQUIRÚRGICA (>5 MESES)

No ha mejorado con ejercicios
(posturales/tortícolis con IAC
moderado-grave)

Asocia deformidad craneofacial

Craneosinostosis

Derivar a Neurocirugía

→ Aportar **información**: evolución, gravedad (índices) y ttos llevados a cabo

4.2. FASE NEUROQUIRÚRGICA (>5 MESES)

Manejo

- **Craneosinostosis:** Tratamiento quirúrgico (ideal antes del año de edad)
- **Posturales*:**
 - 1º Ortesis (casco):
 - modifican morfología del cráneo
 - casos de deformidad grave (IAC > 20 mm)
 - 23 horas al día durante 2-3 meses
 - límite hasta los 12 meses (6-8 meses mejor respuesta)
 - 2º Cirugía: como última opción en grandes deformidades craneofaciales o con defecto estético llamativo que no se ha conseguido corregir con las medidas previas

* Aún sin tto, la mayoría de niños mejoran espontáneamente con el paso del tiempo



5. CONCLUSIONES



- Los **trastornos en la forma y el tamaño del cráneo** son la causa más frecuente de derivación de pacientes desde el Pediatra de AP a Neurocirugía Pediátrica
- El **diagnóstico diferencial**: fundamental para reconocer la necesidad de seguimiento en una consulta especializada, informar a las familias sobre su pronóstico y enfocar el tipo de tratamiento y el momento más adecuado
- Un diagnóstico acertado permitirá llevar a cabo una actitud terapéutica conservadora, pero eficaz, en aquellos niños con deformidades craneales **secundarias a moldeamientos externos** y reconocer las **craneosinostosis** verdaderas, que requerirán una corrección quirúrgica temprana y un seguimiento estricto

6. BIBLIOGRAFÍA

- Hinojosa Mena-Bernal J, Pascual B. Trastornos del tamaño y la forma del cráneo. *Pediatr Integral*. 2015; 9: 591-599
- Martínez-Lage JF, C. Arráez Manrique, Ruiz-Espejo AM, López-Guerrero AL, Almagro MJ, Galarza M. Deformaciones craneales posicionales: estudio clínico-epidemiológico. *An Pediatr*. Septiembre 2012; 77: 176-183
- Esparza Rodríguez J, Hinojosa Mena-Bernal J, Muñoz-Casado MJ, Romance García A, García Recuero I, Muñoz-González A. Enigmas y confusiones en el diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia posicional. Protocolo asistencial. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 67: 243-52
- Laughlin J, Luerssen TG, Dias MS. Prevention and management of positional skull deformities in infants. *Pediatrics*. 2011; 128: 1236-41
- Carceller Benito F, Leal de la Rosa J. Plagiocefalia posicional: nuevas recomendaciones para el diagnóstico precoz y registro en la cartilla sanitaria del niño. Libro blanco de la muerte súbita infantil. [Internet]. [citado 14-10-2019]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/libro_blanco_muerte_subita_3ed_1382444179.pdf

