

PROCOLOS

MANEJO CONJUNTO DE LAS ALTERACIONES DEL PERÍMETRO CEFÁLICO Y LAS DEFORMIDADES CRANEALES EN PEDIATRÍA

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Gerencia de Atención Primaria.

Fecha: Junio 2021

	PROTOCOLO	
	<i>MANEJO CONJUNTO DE LAS ALTERACIONES DEL P. CEFÁLICO Y DEFORMIDADES CRANEALES</i>	
Elaborado	Atención Primaria: María Isabel Vega Martín (Pediatra. CS Cotolino y María del Puerto Gallego Arriola (Pediatra. CS Meruelo) Atención Especializada: Virginia Oreña Ansorena (FEA Pediatría. Unidad de Neuropediatría, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla)	
Revisado	M Teresa Viadero Ubierna, Sandra Llorente Pelayo (FEAs Pediatría. H.U.M.Valdecilla)	
Aprobado	María Jesús Cabero Pérez (Jefa de Servicio de Pediatría. H.U.M. Valdecilla), Antonio Martínez Torre (Director Médico de Atención Primaria. SCS)	
Fecha de entrada en vigor:		Fecha de próxima revisión:

1. INDICE

- INTRODUCCIÓN
- OBJETIVO
- POBLACIÓN DIANA
- RECURSOS PERSONALES Y MATERIALES
- PROCEDIMIENTO
 - Microcefalia
 - Macrocefalia
 - Plagiocefalia
 - Craneosinostosis
- ANEXOS
- BIBLIOGRAFÍA

2. INTRODUCCIÓN

Las alteraciones del perímetro craneal son un motivo frecuente de consulta tanto en atención primaria como en atención especializada. El diagnóstico diferencial es fundamental para reconocer la necesidad de seguimiento en una consulta especializada, informar a las familias sobre el pronóstico de estos pacientes y enfocar el tipo de tratamiento y el momento más adecuado para el mismo.

3. OBJETIVO

El objetivo de este protocolo es orientar a los profesionales sanitarios en el manejo de las alteraciones del perímetro cefálico (microcefalia y macrocefalia) y las deformidades craneales (plagiocefalia y craneosinostosis) en Atención Primaria. Este protocolo está diseñado para tratar de orientar sobre los criterios y pruebas diagnósticas a realizar en cada caso y sobre los criterios de derivación a Atención Especializada.

4. POBLACIÓN DIANA

Pacientes hasta los 16 años en seguimiento en las consultas de pediatría de Atención Primaria de la Comunidad Autónoma.

5. RECURSOS PERSONALES Y MATERIALES

Los profesionales implicados serán los médicos que desempeñan su labor asistencial en la consulta de Pediatría de Atención Primaria, y en la consulta de Neuropediatría del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

6. PROCEDIMIENTO

Microcefalia

Se define como un perímetro cefálico (PC) < 2 DE por debajo de la media correspondiente para la edad y sexo

- Microcefalia "borderline": PC entre -2 y -3 DE
- Microcefalia moderada: PC entre -3 y -5 DE
- Microcefalia severa: PC <5 DE

Etiología:

- Causas genéticas:
 - Aberraciones cromosómicas numéricas, anillos, sd de microdelección y/o duplicación: Trisomía 13,18,21, trisomía parcial 2q31.2-37.3 y monosomía 9p24.3, cromosoma 13 en anillo

-Microcefalia monogénica: microcefalia autosómica recesiva (MCPH1-23), Sd de Nifmegen breakage, microcefalia autosómica dominante, microcefalia ligada al cromosoma X, Sd de Cornelia de Lange entre otros.

-Sd de Angelman

- Causas metabólicas:
 - Trastornos de la biosíntesis de colesterol
 - Mitocondriopatía
 - Trastornos congénitos de la glicosilación
 - Déficit de 3-fosfoglicerato deshidrogenasa
- Factores exógenos:
 - Infección intraútero (TORCH)
 - Teratógenos: alcohol, cocaína, drogas antiepilépticas, intoxicación por plomo/mercurio, radiación
 - Enfermedad materna: hiperfenilalaninemia, anorexia nerviosa, diabetes
 - Insuficiencia placentaria
- Craneosinostosis

Historia Clínica

- Antecedentes prenatales: enfermedades maternas durante la gestación (epilepsia, DM, PKU), fármacos maternos, infecciones, tóxicos, exposición a radiación, ecografías prenatales
- Parto y periodo neonatal: parto eutóxico/distóxico, Apgar, complicaciones perinatales, infecciones, cribado metabólico
- Peso, longitud y perímetro cefálico al nacimiento
- Evolución de PC: determinar si la microcefalia es estática o progresiva
- Historia de crisis epilépticas y desarrollo psicomotor
- Antecedentes familiares: consanguinidad, enfermedades neurológicas o de problemas neurológicos en la familia. Importante medir PC a los padres (microcefalia familiar)

Exploración física

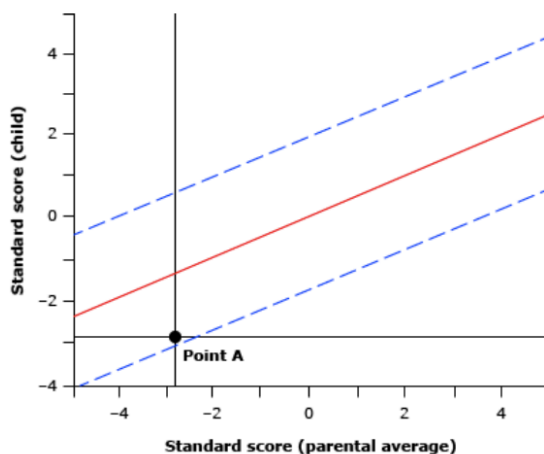
- Fenotipo: dismorfias ¿sindrómico?
- Medición PC (percentil y SD). Importante curva con medidas previas
- Talla y peso (percentil y SD). Acorde o no a PC
- Exploración física. Importante la exploración craneal: palpación fontanela anterior (cierre normalmente entre los 10-24 meses), cierre precoz (microcefalia, craneosinostosis, hipertiroidismo, hipoparatiroidismo), cierre tardío (sd de Down, trisomía 13 o 18, Rubinstein-Taybi...). Palpación suturas: acabalgamiento puede sugerir craneosinostosis

Exploración neurológica detallada acorde a su edad

Medición de PC a los progenitores

Utilizar curva de Weaver (microcefalia familiar) si microcefalia con PC entre -2 y -3 DE y no características sindrómicas.

- Cálculo standard score (SS) = (PC - valor medio para edad) / DE
- Se calcula el SS del niño y los padres
- Se dibuja en la gráfica (punto negro) la intersección del SS del niño con el SS medio de los padres
- Si el punto de intersección está dentro de las líneas azules la microcefalia puede ser sugestiva de microcefalia familiar. Si está fuera de ambas líneas la probabilidad es baja.



Test diagnósticos (a solicitar en consulta Especializada)

- Estudios genéticos: CGH-array o estudio dirigido si características dismórficas típicas
- Evaluación infección congénita: TORCH
- Estudio metabólico
- Exploración oftalmológica
- Neuroimagen: de elección RM cerebral salvo craneosinostosis o sospecha TORCH (microcalcificaciones) que es preferible TC y en lactante con fontanela aún abierta que puede ser útil la ecografía transfontanelar.

Seguimiento y criterios de derivación

- El seguimiento se realizará por parte del pediatra de AP. Importante medición periódica de PC, valorar el desarrollo psicomotor, sintomatología asociada y exploración física/neurológica
- Valorar derivación hospitalaria si:
 - Microcefalia progresiva, microcefalia moderada (<3DE) o estancamiento PC
 - Retraso del desarrollo psicomotor
 - Exploración neurológica patológica
 - Aparición de crisis epilépticas
 - Fenotipo dismórfico
 - Craneosinostosis

Macrocefalia

PC > 2DE para la media correspondiente para la edad y sexo.

Etiología

- Incremento del parénquima cerebral: megalencefalia
 - Megalencefalia anatómica
 - Megalencefalia familiar: el tipo más frecuente de megalencefalia anatómica es la megalencefalia benigna familiar. Durante los primeros meses de vida el PC > p90, con una velocidad de crecimiento de 0,6-1cm/semana (lo normal es 0,4cm/semana) hasta el 6º mes de vida a partir de ahí la velocidad de crecimiento se normaliza
 - Sd neurocutáneos (NF1, CET, Incontinencia pigmenti...)
 - TEA (sospechar mutación PTEN en TEA + macrocefalia)
 - Sd de Cowden (mutación PTEN)
 - Acondroplasia
 - Sd de Sotos
 - X-frágil
 - Sd de Gorlin
 - Megalencefalia metabólica (PC normalmente en percentiles normales al nacimiento)
 - Leucodistrofias (enfermedad de Alexander, enfermedad de Canavan, leucoencefalopatía megalencefálica)
 - Trastornos de almacenamiento lisosómico (enfermedad de Tay-Sachs, mucopolisacaridosis y gangliosidosis)
 - Trastornos de ácidos orgánicos (aciduria glutárica tipo 1...)
- Aumento de LCR: hidrocefalia
 - Aumento espacio subaracnoideo: hidrocefalia externa idiopática
 - 16% de las macrocefalias en algunas series
 - PC normal al nacimiento en ocasiones en otras macrocefalia ya al nacimiento. Crecimiento rápido durante los primeros meses de vida con normalización de la velocidad de crecimiento al 6º mes.
- Aumento sangre: hemorragia (intraventricular, subdural, epidural...), malformación arteriovenosa
- Aumento óseo: trastornos hematológicos (talasemia mayor, expansión MO...), displasias óseas
- Aumento PIC: aumento LCR, sangre, idiopática (pseudotumor cerebrii), inflamación, infección, metabólico (galactosemia, exceso/deficiencia de vit A...), masas (tumores, quistes, abscesos...)

Historia clínica

- Peso, longitud y PC al nacimiento
- Desarrollo psicomotor/ hitos del desarrollo
- Historia de convulsiones
- Antecedentes de factores predisponentes a hidrocefalia (meningitis, prematuridad con hemorragia intraventricular...)
- Antecedentes familiares de consanguinidad, PC grande, trastornos neurocutáneos, trastornos metabólicos, neoplasias (sd PETEN están asociados a Ca de mama y tiroides)

Exploración física

- Fenotipo
- Medición de PC con SD (medidas previas, realizar curva), longitud y peso.

*En la megalencefalia anatómica ya suelen ser macrocefálicos al nacer, mientras que en la megalencefalia metabólica suelen tener un PC normal al nacimiento.

- EF sistemática y neurológica

Evaluación progenitores: curva de Weaver*

*Se explica su cálculo en microcefalia

Neuroimagen: si sospecha de lesión expansiva o retraso del desarrollo psicomotor que no sugiera un síndrome concreto.

- Radiografía: si sospecha de displasias.
- Ecografía transfontanelar: estudio inicial en lactantes con macrocefalia, neurodesarrollo normal, sin evidencia de aumento de la PIC y una fontanela anterior abierta. Si ECO normal, seguimiento del neurodesarrollo y PC estrecho.
- RMN: de elección si focalidad neurológica, alteración del neurodesarrollo, aumento de PIC y/o fontanela cerrada.
- TAC: si urgente o sospecha TORCH (calcificaciones).

Seguimiento y criterios de derivación

- Seguimiento por parte del pediatra de AP. Importante medición periódica de PC, valorar el desarrollo psicomotor, sintomatología asociada y exploración física/neurológica.
- Derivación hospitalaria si:
 - Si signos de hipertensión intracraneal (derivación urgente)
 - Características sindrómicas
 - Retraso del desarrollo psicomotor

*Si desarrollo psicomotor normal, no características sindrómicas y el grado de macrocefalia es modesto, se debe medir PC a los padres para evaluar la macrocefalia familiar. Seguimiento desde AP si encaja en el diagnóstico y no signos de alarma (DPM normal, no macrocefalia progresiva, no signos de HITC...).

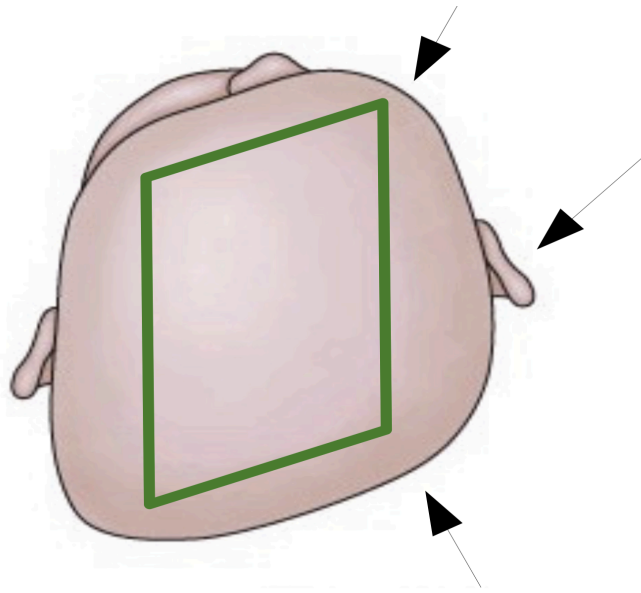
**En la hidrocefalia externa idiopática (“macrocefalia externa benigna”) medir mensualmente PC. Comprobar ralentización de la velocidad de crecimiento y crecimiento paralelo a la curva a partir del 6º mes. En caso de continuar crecimiento acelerado, retraso del desarrollo psicomotor o alteración en la exploración neurológica derivar.

Plagiocefalia posicional

Se trata de una deformidad craneal como consecuencia de la aplicación constante de fuerzas de presión sobre la parte posterior del cráneo “oblicua, torcida, inclinada”.

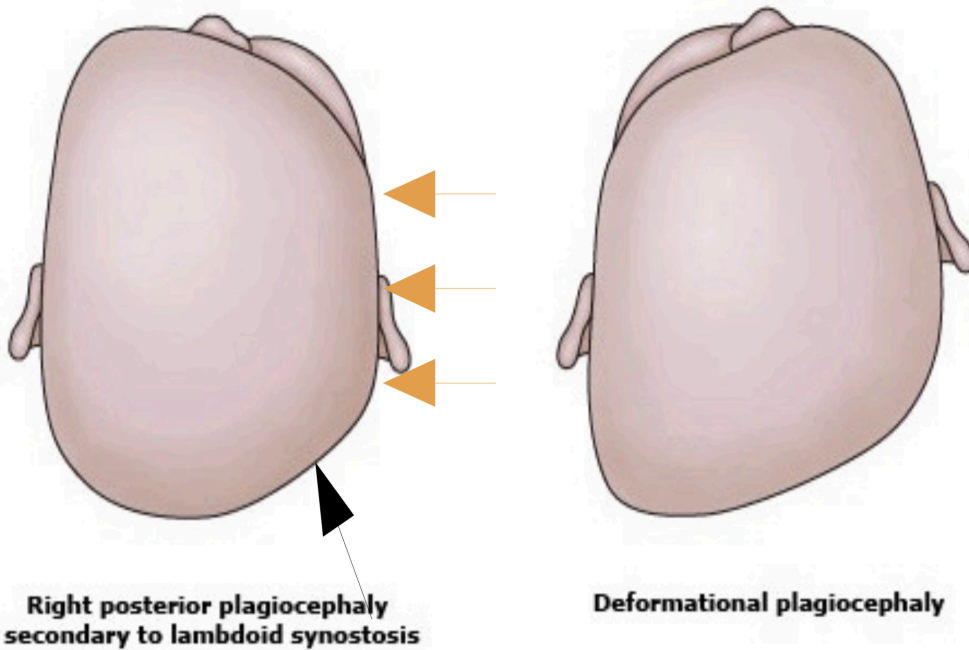
La configuración craneal de la plagiocefalia posicional se instaura en base a unos patrones deformativos, fuerzas externas aplicadas sobre el cráneo maleable del lactante. Resultado: deformación en paralelogramo.

La prevalencia ha aumentado a raíz de las medidas de prevención del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) Con el abandono del decúbito prono como posicionamiento durante el sueño del lactante se preveía un descenso del 50 % de la mortalidad por SMSL que se demostró en menos de una década de implantación de la medida. En consecuencia, se implantó la medida “dormir de espaldas” (decúbito supino). Al poco tiempo comienzan a observarse alteraciones morfológicas del cráneo achacables al cambio de hábitos posicionales.



El principal diagnostico diferencial debe realizarse con la plagiocefalia occipital craneosinostotica por cierre precoz de las suturas craneales. Se calcula que ocurre en 1 de cada 1.000-2.000 recién nacidos, aunque existen datos que cifran la plagiocefalia craneostenótica lambdaoidea en 1 de cada 33000.

Common presentation of deformational plagiocephaly compared with synostotic plagiocephaly



Las cifras barajadas en cuanto a incidencia de la plagiocefalia posicional oscilan entre el 8 y el 14 % de los lactantes menores de 6 meses En estudios planteados prospectivamente, la inclusión de deformidades leves eleva la prevalencia hasta el 33%

Factores de riesgo de la plagiocefalia postural

- Prenatales o intrauterinos:
 - Varón
 - Primogénito
 - Lateralidad derecha
 - Medioambiente uterino restrictivo/compresiones uterinas
 - Prematuridad
 - Otros factores posibles/controvertidos: presentación de nalgas, parto vaginal asistido, parto prolongado, baja densidad mineral ósea, predisposición genética, etc.
- Postnatales:
 - Decúbito supino durante el sueñoFactores posturales: poco tiempo en prono o incorporado cuando está despierto, ausencia de cambios en el sueño, Chiari, hidromielia, tortícolis paroxismal. Otras formas de tortícolis: síndrome de Sandifer, osteoblastoma, etc
 - Retraso psicomotor
 - Bajo nivel de actividad
 - Otros factores posibles/controvertidos: en superficies duras de forma prolongada como sillitas de coche, etc.

Exploración física

El estudio de una plagiocefalia postural nunca debe limitarse a la exploración exclusiva de la cabeza, siendo imprescindible realizar una exploración ortopédica prestando especial atención a la movilidad del cuello y a la actitud de la columna.

- La exploración cráneo-facial_deberá ser minuciosa. Deberá analizarse la presencia de asimetrías en la cara, observándola de frente y de perfil.



Fig. 10 – Deformidades craneofaciales.

1. Sobresale más un frontal que el otro?
2. Tienen las hendiduras palpebrales las mismas dimensiones?
3. Están los arcos ciliares a la misma altura?
4. Protruye más un reborde orbitario que el otro?
5. Sobresale más un arco zigomático que el otro?

Para la inspección del cráneo deberá realizarse el examen, sobretudo, desde una perspectiva cenital, ya que es la nos permitirá observar las alteraciones que se hayan producido modificando la forma ovoide craneal.

Ante una sutura prominente palpable deberá sospecharse de la presencia de una craneosinostosis, mientras que la palpación de una sutura blanda significará un signo de buen pronóstico para una plagiocefalia posicional craneostenótica.

- Exploración del cuello: entre un 25 y un 75 % de las plagiocefalias posicionales cursan con un cierto grado de limitación de los movimientos del cuello. La exploración de la disfunción muscular del cuello deberá incluir una anamnesis orientada. En el lactante pequeño que muestre predilección por un pecho dejando de mamar rápidamente del otro deberá valorarse como posible signo de incomodidad sospechoso de tortícolis.
- Exploración de la columna dorso-lumbar: en decúbito prono, posible detección de actitudes escolióticas observables con relativa frecuencia

Exploraciones complementarias:

El examen radiológico realizado desde Atención no se justifica, por no aportar ningún dato añadido a la exploración física

Medición de la Plagiocefalia:

Valores antropométricos: útiles para cuantificar la severidad de las deformaciones y constatar objetivamente su evolución. Para su determinación se habrá de disponer de un cefalómetro, o craneómetro. El instrumento de más fácil manejo es el craneómetro de Infocefalia

Con el craneómetro se obtendrán: el índice cefalométrico y el índice de plagiocefalia que, junto con la determinación del perímetro craneal, constituirán la triada de medidas indispensables.

- Índice cefalométrico permite valorar numéricamente el grado de alargamiento (dolicocefalia o escafocefalia) o achatamiento (braquicefalia) del cráneo. Se calcula multiplicando por 100 el resultado del cociente entre la distancia biparietal máxima y la distancia antero-posterior tomada en la línea media. Se ha determinado 80 como valor de proporción ideal. Todo valor inferior cuantifica la intensidad escafocefálica, mientras que todo valor superior valora el grado de braquicefalia.

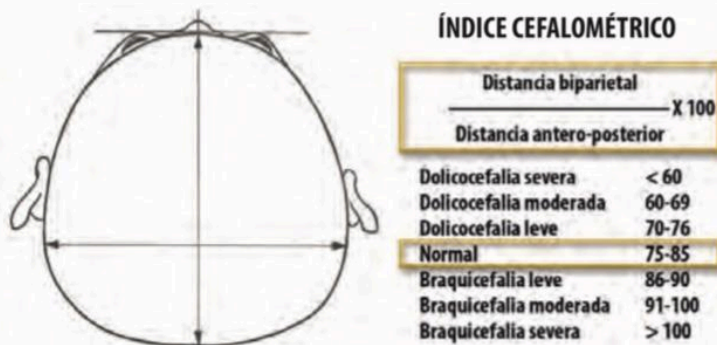


Fig. 14 - Cálculo del índice cefalométrico.

En base al Índice cefalométrico se pueden clasificar las deformidades en leves, moderadas y severas:

Braquicefalia: Leve (IC = 86-90), Moderada (IC = 91-100), Severa (IC > 100)

Dolicocefalia: Leve (IC = 70-74), Moderada (IC = 60-69), Severa (IC < 60)

- Índice de Plagiocefalia establece el grado de disimetría entre las diagonales mayor y menor del ovalo craneal. Se considera una deformidad leve si el valor es inferior a 10 mm, moderada está entre 10 y 20 mm y severa cuando sobrepasa los 20 mm.

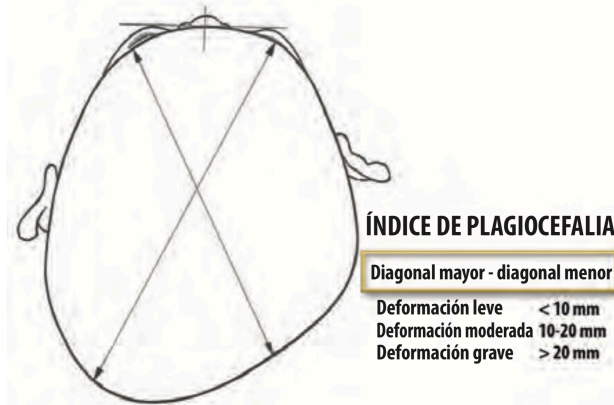


Fig. 16 - Cálculo del Índice de plagiocefalia o asimetría craneal.

Prevención primaria: comenzar en las primeras 4 semanas de vida

- Práctica sistemática de ejercicios de estiramiento del cuello
- Dormir siempre boca arriba
- Rotar o diariamente la orientación del niño en la cuna
- Ponerlo a ratitos, mientras este despierto y controlado, boca abajo.

Una prevención realmente efectiva de la plagiocefalia posicional solo se puede concebir mediante intervenciones desde Asistencia Primaria. Deberá informarse a los padres y cuidadores, sin alarmismos pero con convicción, acerca de las motivaciones que justifican los consejos posturales recomendados y de la importancia de adquirir unos hábitos de los que puede depender el normal desarrollo de la cabeza del niño.

En cuanto a los cojines de soporte del cráneo diseñados para reducir la presión pueden ser de utilidad, pero no conocemos la existencia de ningún estudio comparativo con las medidas posicionales que demuestre su mayor o menor efectividad.

Tratamiento

- Posicionamientos activos
 - Ponerlo a dormir del lado más abultado
 - Colocarlo de manera que al mirar a los padres tenga que girarse sobre el costado abombado
 - Realizar los ejercicios de estiramiento en caso de tortícolis
 - Realizarlos de 3 a 5 veces al día
 - Repetir de 3 a 5 veces cada ejercicio
 - Mantener la posición forzada unos 10 segundos.
 - Dedicar un tiempo para que este boca abajo
 - Realizar un control a los 7-15 días del diagnóstico y controles mensuales posteriormente
- Medidas fisioterapéuticas

El posicionamiento de la cabeza deberá ser activo: En nuestro medio, lo más adecuado es la derivación al servicio de Atención Temprana donde comenzarán con los ejercicios y maniobras de estiramiento muscular convenientes.

En cuanto a las ortesis craneales, no existen estudios de diseño adecuado que demuestren una mayor eficacia de éstas frente a los posicionamientos activos y los estiramientos musculares. En los escasos estudios comparativos publicados no se aprecian diferencias significativas a los tres meses de tratamiento. Son un buen aliado que nunca deberá suplir la fisioterapia posicional. Sin embargo, la eficacia, si se aplican con las indicaciones adecuadas, está perfectamente contrastada. Existe bastante consenso, sin embargo, en establecer como la edad a partir de la cual podría estar indicado el tratamiento con ortesis craneal: los 5 meses de vida del niño y siempre que sean moderadas o severas. Esta decisión corresponderá a los especialistas en neurocirugía pediátrica o rehabilitación.

Debemos insistir en el hecho comprobado de que la prevención primaria y el tratamiento rehabilitador bien aplicado evitará, en la mayoría de las ocasiones, la indicación de casco ortopédico.

- Tratamiento quirúrgico:

La cirugía siempre será el último recurso y se reducirá a las plagiocefalias craneostenóticas. Toda sospecha de craneostenosis deberá ser derivada a neurocirugía sin demora, indicando los fundamentos de la sospecha para facilitar la respuesta hospitalaria.

Cronograma de plagiocefalia postural

- Una vez establecido el diagnóstico de plagiocefalia postural, se adiestrará a la familia en la aplicación de las maniobras posturales y de estiramiento muscular en caso de tortícolis. Para ello son muy prácticos los trípticos informativos
- Cita a los 7-14 días , para comprobar la aplicación de las medidas rehabilitadoras y reforzar la confianza de los padres o cuidadores en la efectividad de las mismas y en su habilidad para realizarlas
- Una vez garantizado el correcto cumplimiento, control mensual en el que se medirán los índice cefalométrico y de plagiocefalia como constatación de la evolución de la deformación
- Se establecerá como límite de los controles mensuales y como momento para la toma de decisión la derivación a neurocirugía los 5 meses de edad del niño. A partir de dicha edad, las medidas rehabilitadoras empiezan a perder efectividad lastradas por el aumento de autonomía de los movimientos de la cabeza del lactante • La decisión de derivar a neurocirugía dependerá de la valoración de la gravedad de la deformación:
 - Las formas severas (IP > 20 mm) deberán derivarse sin pérdida de tiempo
 - En las formas moderadas (IP entre 10 y 20 mm) deberá decidirse evaluando el grado de afectación, el nivel de cumplimiento de las medidas posturales y de los ejercicios de rehabilitación
 - Las formas leves (IP < 10 mm) sin afectación craneofacial no se consideran, en general, como subsidiarias de tratamiento ortopédico, debiendo insistirse en las medidas posturales. La afectación facial ofrece mayor dificultad a la corrección y deberá valorarse muy especialmente, sin supeditarla estrictamente a los valores antropométricos, si bien lo habitual será que vaya asociada a las formas severas.

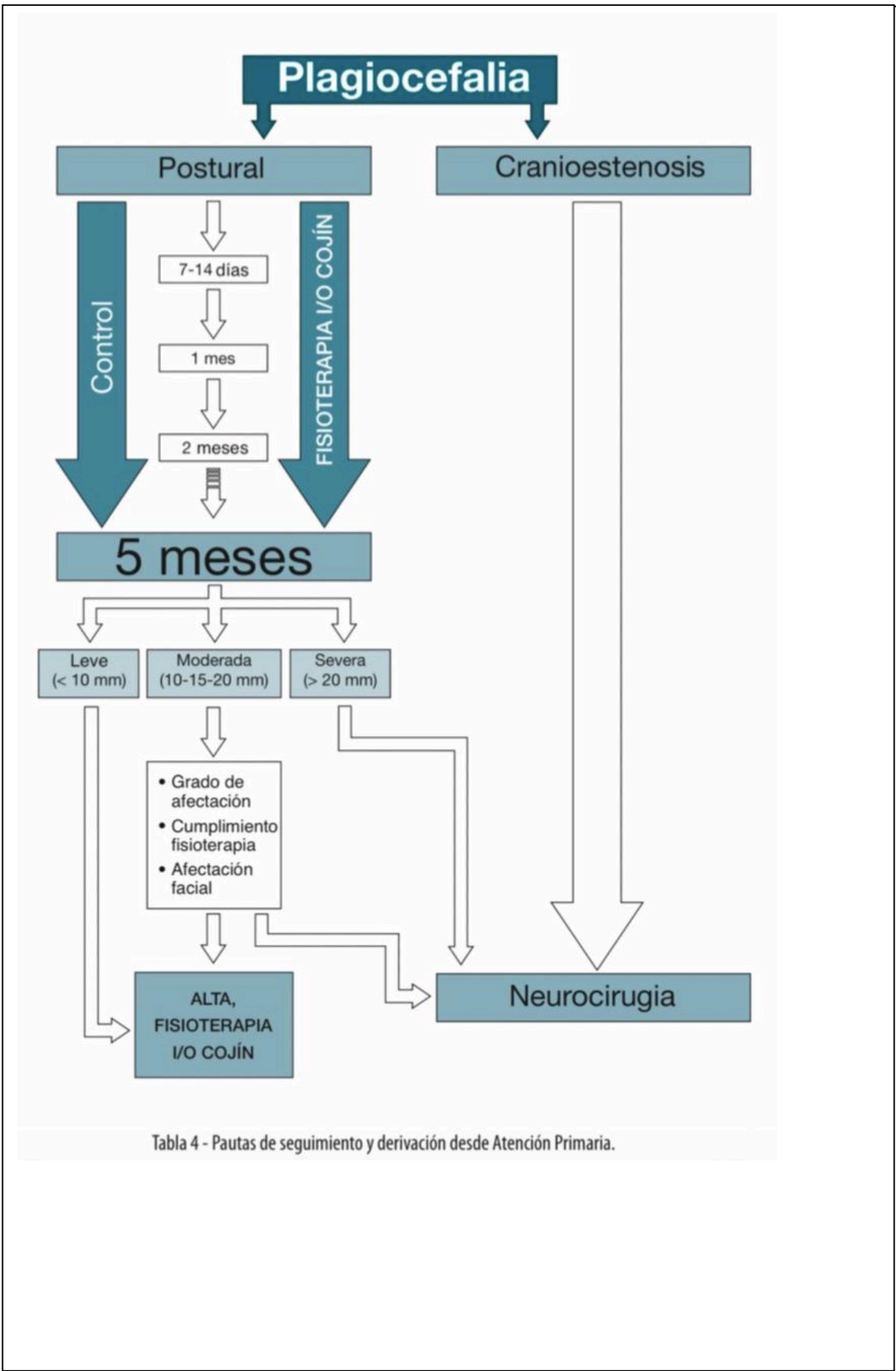


Tabla 4 - Pautas de seguimiento y derivación desde Atención Primaria.

Craneosinostosis

La craneosinostosis es el cierre precoz de una o varias suturas craneales. Esta fusión precoz entre los huesos adyacentes da lugar:

- Siempre, a una deformidad del craneo y la cara (síndrome cráneo-facial), bien por disminución de tamaño y/o alteración de la forma de dicho hueso
- Sólo en algunas ocasiones, manifestaciones neurológicas (síndrome neurológico) de ciertos tipos de craneosinostosis, debido a que el cerebro no puede crecer dentro del cráneo y es comprimido, pudiendo dar Hipertensión intracraneal (fontanela a tensión o abombada, somnolencia, irritabilidad, llanto agudo, mala alimentación, vómitos explosivos, convulsiones, ojos en sol poniente...), hidrocefalia, retraso mental, ceguera...

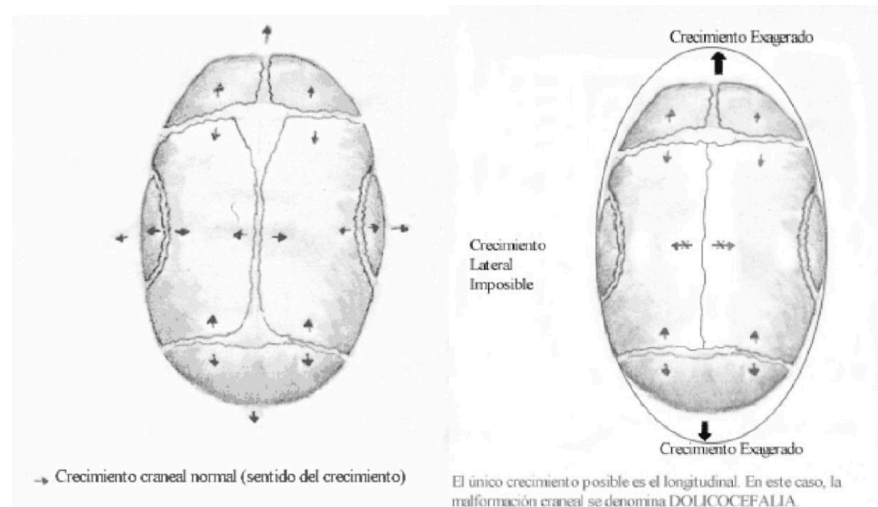
Etiología

La craneosinostosis puede ser primaria, secundaria o formar parte de un síndrome.

- Primaria, se desconoce su etiología, aunque se ha postulado que participan factores como el descenso precoz de la cabeza fetal, la presentación de nalgas prolongada, la posición fetal anormal, múltiples fetos en cavidad uterina, el oligohidramnios y el feto macrosómico. Se han identificado mutaciones genéticas hasta en un 20% de los casos.
- Secundaria, constituye la forma más frecuente y puede ser secundaria a enfermedades hematológicas (anemia de células falciformes), a trastornos endocrinos (hipertiroidismo, hipofosfatemia, hipercalcemia) o a microcefalia.
- Síndromicas, suelen ser sinostosis múltiples, identificándose mutaciones genéticas con herencia autosómica dominante o mutaciones de novo. Se dividen en cuatro grupos: craneosinostosis aisladas, con sindactilia, con polidactilia y sindactilia y con otros hallazgos somáticos.

Fisiopatología

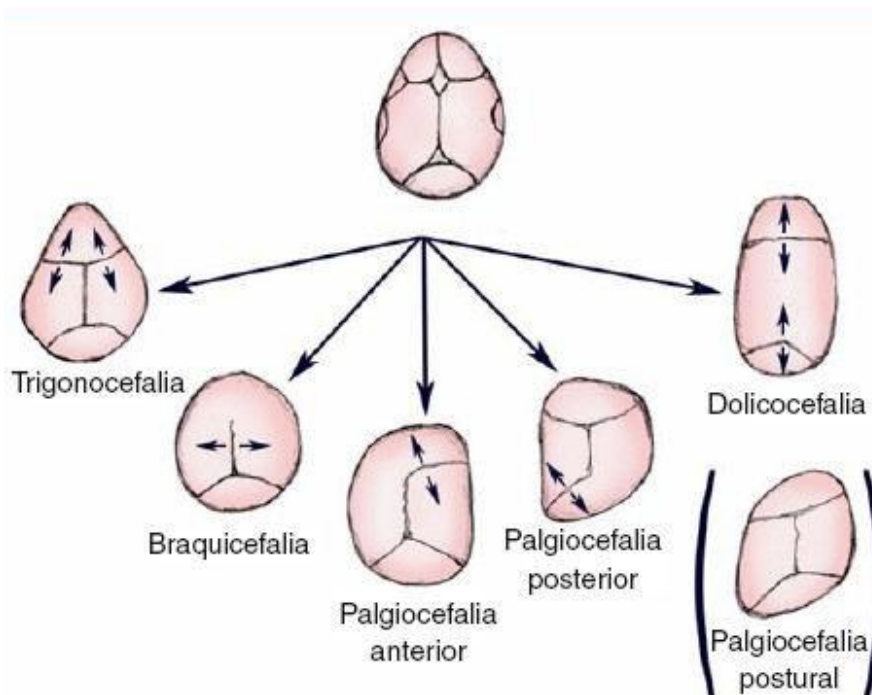
Para comprender los resultados de cierre precoz de una sutura es esencial referirse a la denominada ley de Virchow, según la cual al soldarse precozmente una sutura craneal se altera el crecimiento óseo y éste, que normalmente tiene lugar en sentido perpendicular a dicha sutura (Fig 1), pasa a realizarse en sentido paralelo a la misma ocasionando una alteración en la forma definitiva de la cabeza.



Así dará lugar a diferentes alteraciones en la conformación del cráneo (Fig 2):

- DOLICOCEFALIA o ESCAFOCEFALIA: cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital, resultando una cabeza alargada en sentido anteroposterior, que recuerda a un barco volcado, correspondiéndose la quilla del mismo con la sutura fusionada. No produce HTIC y es por tanto un problema esencialmente estético.
- BRAQUICEFALIA: cierre precoz de ambas suturas coronales, resultando un cráneo transversalmente ancho pero corto en sentido longitudinal. Puede ocasionar exoftalmos, hipertelorismo, aplanamiento de la cara e incluso deficiencia mental.
- PLAGIOCEFALIA ANTERIOR: el cierre se limita a una sutura coronal, la deformidad es asimétrica con aplanamiento del lado afectado y de la órbita ocular correspondiente, con prominencia del lado indemne.
- PLAGIOCEFALIA POSTERIOR: cierre precoz de sutura lambdoidea, resultando un aplanamiento occipital del lado afecto
- TRIGONOCEFALIA (CRANEO EN CUÑA): cierre precoz de la sutura frontal o metópica, resultando una frente estrecha y prominente y se aprecia hipotelorismo. Su interés es exclusivamente estético.
- TURRICEFALIA: forma mixta, en la que se encuentran involucradas varias suturas. Esencialmente el crecimiento del cráneo es hacia arriba recordando la forma final al de una torre. Se suelen describir dos formas:
 - OXICEFALIA: en la que el crecimiento es hacia la zona fontanelar.
 - ACROCEFALIA: cuyo crecimiento es esférico.

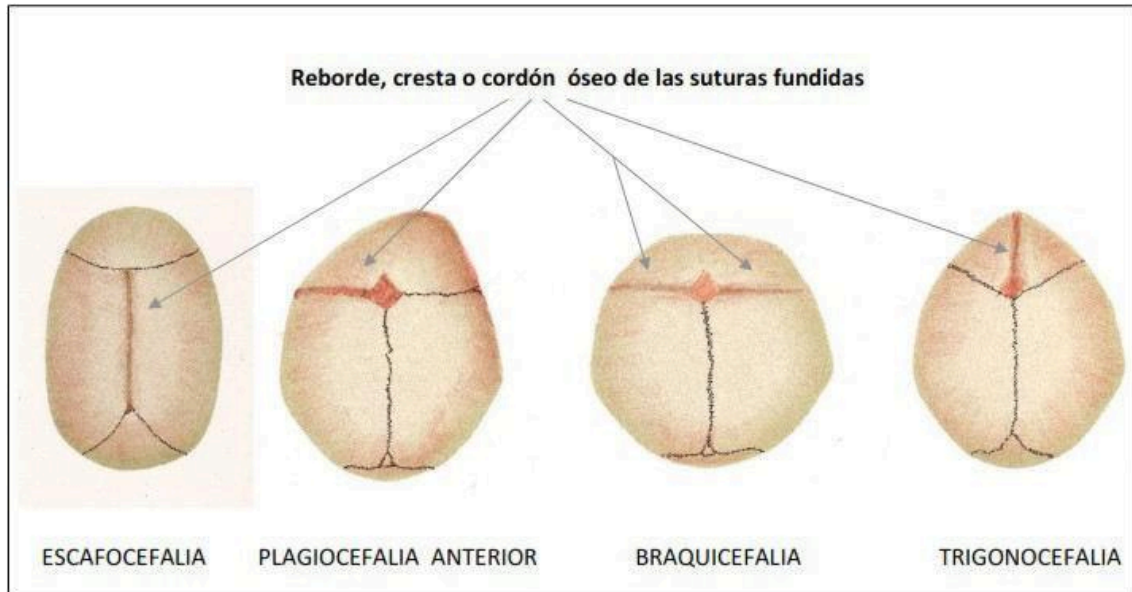
Ambas originan retraso mental y trastornos visuales por acomodamiento del nervio óptico.



Diagnóstico

El examen clínico es la clave para el diagnóstico:

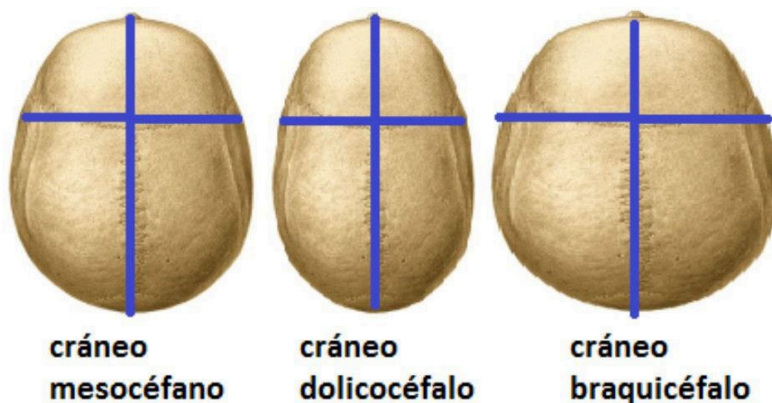
- Historia clínica: antecedentes familiares, prenatales, del nacimiento y gráficas de desarrollo.
- Exploración física: observación de la forma, palpación de un reborde óseo a lo largo de .a sutura así como la aplicación de una presión firme alternante con los pulgares sobre ambos lados de la sutura con el objetivo de causar un relativo desplazamiento de los huesos vinculados por esta.



Índice cefálico (IC)*, cociente entre el ancho de la cabeza (distancia entre las eminencias parietales) y el largo de la dimensión anteroposterior ($IC = \text{ancho} / \text{largo} \times 100$).

- Un IC <76% indica cráneo largo y estrecho.
- Un IC >81% indica un cráneo ancho y acortado anteroposteriormente.

**VER ÍNDICE CEFÁLICO EN PLAGIOCEFALIA POSTURAL.*



Pero para confirmar y precisar su alcance se requieren técnicas de imagen:

- La ecografía, sería la prueba inicial que se pedirá desde atención primaria, ante la sospecha de craneosinostosis (aunque en la literatura no esta descrita como prueba diagnóstica de elección, comentado con Radiología Infantil de Valdecilla, la recomiendan por su rendimiento diagnostico).
- El TAC de la cabeza con reconstrucción tridimensional es la prueba oro en el diagnóstico y valoración de la gravedad.
- La RMN, se puede hacer para descartar otras malformaciones cerebrales.
- La Rx de cráneo puede mostrar una línea de esclerosis y engrosamiento del hueso adyacente a la sinostosis, pero no aporta suficiente información sobre la craneosinostosis.

Es imprescindible la valoración oftalmológica del fondo de ojo para determinar si existe afectación del nervio óptico y, por ello, riesgo de alteraciones visuales.

Tratamiento

Será lo más precoz posible, entre las 2 semanas de vida y los 8 meses y antes de los 11 meses.

El tratamiento específico es QUIRÚRGICO, y la cirugía está indicada en casos sintomáticos secundarios a un aumento de presión intracraneal o para la corrección de la deformidad. Si a los 2 meses de vida la forma craneal no ha mejorado, es imposible que se resuelva con la edad.

La derivación precoz es muy importante en aquellos niños que pueden beneficiarse de una cirugía endoscopia, la cual proporciona una excelente alternativa quirúrgica, al ser mínimamente invasiva, con una media de estancia hospitalaria de un día y mínima pérdida sanguínea. Además, diversos estudios señalan que los resultados son mejores cuando se realiza la cirugía en lactantes menores de 6 meses.

- Una sutura afectada requerirá una intervención, varias suturas pueden precisar varias intervenciones.
- Recién nacidos con suturas múltiples fundidas, se intervendrá antes de las 2 semanas de vida.
- En la escafocefalia intervencion sobre los 3 meses.

Tras la corrección quirúrgica, debemos realizar un seguimiento estrecho para detectar resinostosis, así como signos y síntomas de hipertensión intracraneal.

Tratamientos adyuvantes: rehabilitación si precisa, tratamientos oftalmológicas, odontología y estéticos, en algunas anomalías.

Pronóstico

El pronóstico es variable, dependiendo del tipo.

Sin tratamiento el Síndrome Craneofacial puede ser grave y permanente, pudiendo manifestarse el Síndrome Neurológico, según el número de suturas afectadas.

En sinostosis esporádicas o simples, de una sutura afecta suelen ser buenos y no reincidentes.

En asociación a síndromes hereditarios secundarios, y varias suturas afectadas, los resultados son menos favorables y con posibilidad de repetición.

En hermanos, o en la descendencia del afecto no suele repetirse. Pero puede hacer falta un óseo genético para los padres, ya que en ciertos casos la entidad es hereditaria.

Criterios de derivación hospitalaria

Toda sospecha de craneostenosis deberá ser DERIVADA A NEUROCIRUGÍA SIN DEMORA, indicando los fundamentos de la sospecha para facilitar la respuesta hospitalaria.

7. BIBLIOGRAFÍA

BIBLIOGRAFIA MACRO-MICRO

1. Von der Hagen M, Pivarcsi M, Liebe J, et al. Diagnostic approach to microcephaly in childhood: a two-center study and review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2014; 56:732
2. Baxter PS, Rigby AS, Rotsaert MH, Wright I. Acquired microcephaly: causes, patterns, motor and IQ effects, and associated growth changes. *Pediatrics* 2009; 124:590.
3. Gordon-Lipkin E, Gentner MB, German R, Leppert ML. Neurodevelopmental Outcomes in 22 Children With Microcephaly of Different Etiologies. *J Child Neurol* 2017; 32:804.
4. Rosman NP, Tarquinio DC, Datseris M, et al. Postnatal-onset microcephaly: pathogenesis, pattern of growth, and prediction of outcome. *Pediatrics* 2011; 127:665.
5. Williams CA, Dagli A, Battaglia A. Genetic disorders associated with macrocephaly. *Am J Med Genet A* 2008; 146A:2023.
6. Talebian A, Soltani B, Moravveji A, et al. A study on causes and types of abnormal increase in infants' head circumference in kashan/iran. *Iran J Child Neurol* 2013; 7:28.
7. Winden KD, Yuskaitis CJ, Poduri A. Megalencephaly and Macrocephaly. *Semin Neurol* 2015 35:277

BIBLIOGRAFIA CRANEOSINOSTOSIS

1. S.Gallego Gutierrez, J.M. Ledesma Albarran. Lactante con deformación craneal. *Form Act Pediatr Aten Prim.* 2013;6(4):299-302
2. Guerrero-Fdez,J; Guerrero Vazquez,J. Craneosinostosis (Monografía Internet). Guerrero J: PEDIÁTRICA (en línea). Disponible en: <http://www.webpediatria.com/infopadres/pdf/craneosinostosis.pdf>
3. Salmón Antón F, Salmón Rodríguez N. ¿Qué es la craneosinostosis? (Monografía Internet). *Familia y salud AEPap* (en línea). Disponible en: <https://www.familiaysalud.es>

BIBLIOGRAFÍA PLAGIOCEFALIA POSICIONAL

1. Diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia posicional. Protocolo para un Sistema Público de Salud. J. Esparza; J. Hinojosa; MaJ. Muñoz; A. Romance*; I. García-Recuero* y A. Muñoz** Unidad de Cirugía Craneofacial (Servicios de Neurocirugía Pediátrica, Cirugía Maxilofacial* y Neurorradiología**). Hospital Infantil 12 de Octubre
2. La plagiocefalia posicional: una labor de primaria. Pautas de diagnóstico, prevención, seguimiento y derivación desde Atención Primaria. Joan Bosch i Hugas Pediatre d'Atenció Primària. EAP Rambla (ICS), Sant Feliu de Llobregat Josep Maria Costa i Clara Cap del Servei de Neurocirurgia de l'Hospital de Sant Joan de Déu
3. Presentación Plagiocefalia Postural. Inés López Hernando Med. Física y Rehabilitación. H. Universitario Donostia ines.lopezhernando@osakidetza.net

8. ANEXOS