

Alteraciones de la forma del cráneo

Gabriel González ¹, Miguel Estevan ², Allys Negroto ³, Gonzalo Costa ³, Mariana Hoffmann ², María Laura Ruiz ², María Antonieta Larrosa ²

1) ¿Cuáles son las causas más frecuentes de una alteración de la forma del cráneo?

Las causas de alteración de la morfología del cráneo fundamentalmente son las llamadas **cráneosinostosis**, ocasionadas por el cierre prematuro de una o múltiples suturas, que impide el crecimiento normal del cráneo y las **deformidades craneales no craneosinostóticas** que son remodelaciones craneanas posicionales producidas en la etapa intrauterina o más comúnmente posnatal.

2) ¿Cuál de estas alteraciones morfológicas es la más frecuente?

Predominan francamente las deformidades craneanas posicionales o no sinostóticas ya que a partir de la década de los 80, con la recomendación de la posición en decúbito supino para dormir, la plagiocefalia posterior ha aumentado significativamente hasta situarse en una prevalencia que oscila entre 10-20%, mientras que la prevalencia de las craneosinostosis se mantiene en valores constantes de aproximadamente 0,1%.

3) ¿A qué elementos clínicos debe prestar mayor atención el pediatra de atención primaria para orientar el diagnóstico?

El pediatra se debe orientar, fundamentalmente, por un exhaustivo examen clínico del cráneo, observándolo desde adelante, arriba y atrás, palpando las suturas; siendo también de gran valor fotos previas del paciente para evaluar la evolución de la deformidad.

Existe el concepto erróneo de que las craneosinostosis provocan habitualmente una microcefalia o estancamiento del perímetro craneano. En la mayoría de los casos, con excepción de la oxicefalia, el perímetro craneano es normal y es la alteración morfológica, que se va acentuando en los primeros meses, lo que permitirá orientar el diagnóstico que sutura(s) está(n) afectada(s),

recordando que el cráneo normalmente crece en sentido perpendicular a las suturas.

En las deformidades posicionales no sinostóticas, cuando es debida a una deformidad adquirida in útero, se hace evidente al nacer y mejora con el crecimiento; también puede aparecer en los primeros meses, siendo secundaria a la posición para dormir en decúbito supino, dando lugar a la **plagiocefalia posicional posterior**. La misma produce el aplanamiento del cráneo en la zona parietooccipital de apoyo más prolongado y puede asociar cierto grado de tortícolis. Estas últimas mejoran o se estabilizan espontáneamente luego de los primeros 3-6 meses (al adquirir sostén cefálico y estar más tiempo sentado) o con la adopción de medidas terapéuticas fisioposturales.

4) ¿Qué formas existen y cómo se clasifican?

Las craneosinostosis pueden ser **simples**, cuando comprometen una sola sutura y **múltiples**, las primeras pueden clasificarse como:

- a) **Escafocefalia**: originada por cierre de la sutura sagital, es la forma más común correspondiendo al 60% de las sinostosis (figura 1a).
- b) **Plagiocefalia anterior/posterior**: generada por cierre unilateral de la sutura coronal (anterior, bregmática o fronto parietal) (figura 1b) o de la sutura lambdaidea (posterior u occipito parietal).
- c) **Trigonocefalia**: ocasionada por compromiso de sutura metópica (entre los dos huesos frontales) (figura 1c).

Las craneosinostosis múltiples se clasifican en:

- a) **Braquicefalia**: originada por cierre bilateral de las suturas coronales (figura 1d). Las braquicefalías posteriores leves pueden ser posicionales, pero si son severas son debidas a una sinostosis verdadera.
- b) **Oxicefalia**: generada por compromiso de las suturas coronal y sagital simultáneamente.

1. Neuropediatría.
2. Radiología.
3. Neurocirugía.

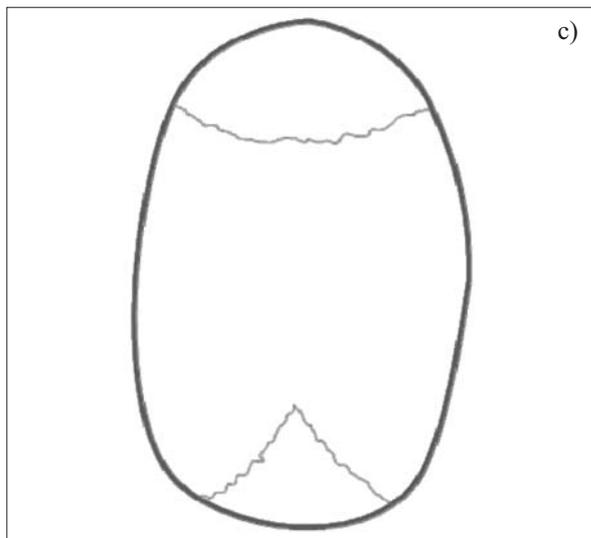


Figura 1a. Escafocefalia

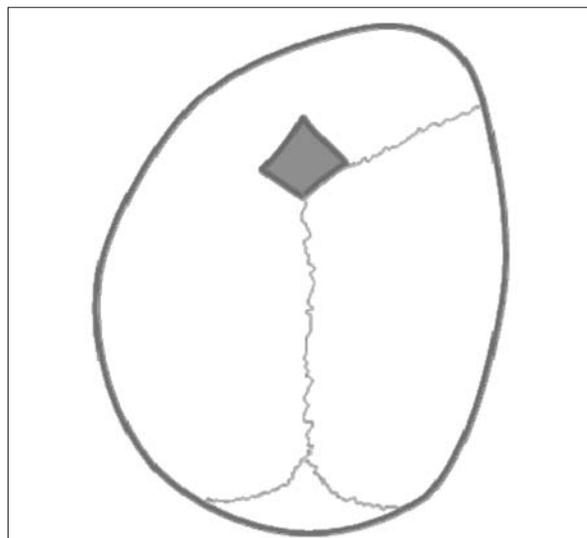


Figura 1b. Plagiocefalia anterior/posterior

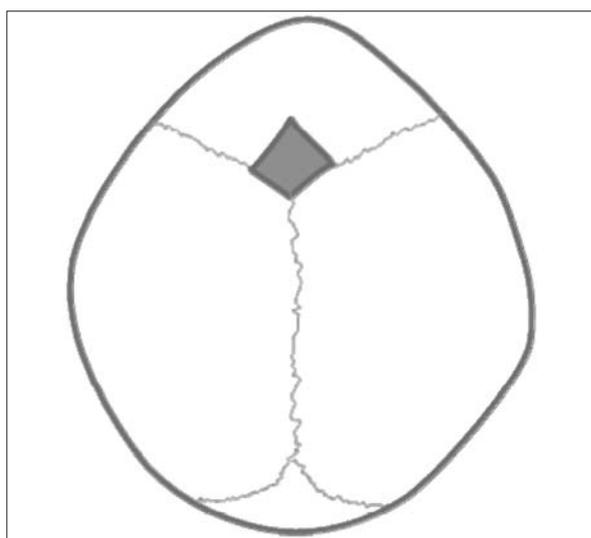


Figura 1c. Trigonocefalia

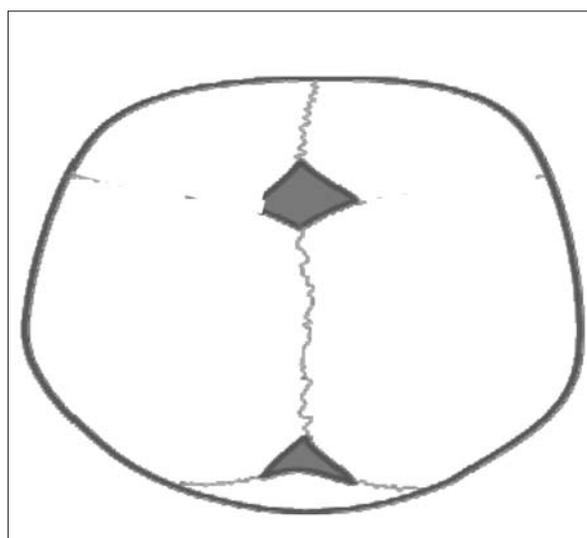


Figura 1d. Braquicefalia

Turricefalia: surge como compromiso de las suturas frontoetmoidal, coronal y esfenofrontal), son síndromes (Crouzon, Apert, Pfeifer).

Es importante destacar que en la plagiocefalia posicional posterior no sinostósica, a diferencia de la sinostosis real, el pabellón auricular se desplaza hacia adelante y no hacia atrás (figura 2).

5) ¿Cuál es la conducta del pediatra ante un niño con una deformidad craneana?

En primer lugar realizar una orientación diagnóstica en función de la clínica y determinar si estamos frente a una sinostosis verdadera o una deformidad posicional.

Dada la dificultad para establecer un diagnóstico preciso se recomienda derivar al especialista, o equipo especializado en dicha área (neurocirujano o neuropediatra), quien orientará sobre los estudios a realizar y valorará la conducta terapéutica más adecuada para el niño.

6) ¿Cuáles son los exámenes indicados, qué valor tiene la radiografía simple y cuál es el estudio de mayor sensibilidad y especificidad para el diagnóstico?

La **radiografía de cráneo**, de frente y perfil en la mayoría de los casos, permite sospechar el diagnóstico y es el primer examen a considerar. Evaluando la forma del

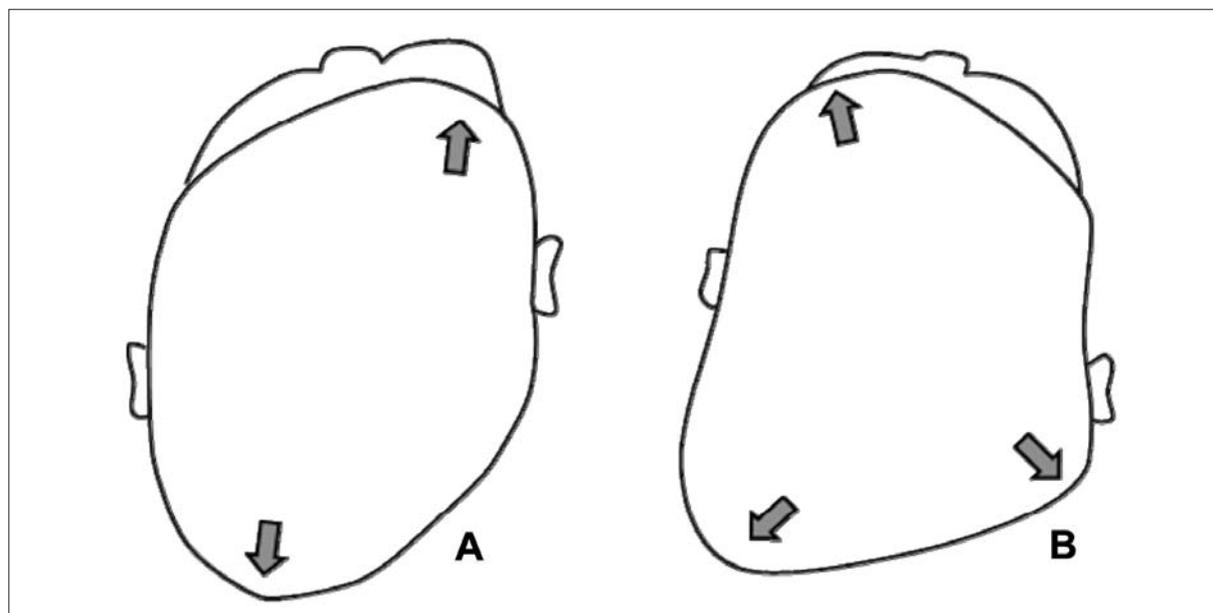


Figura 2. Diagnóstico diferencial de plagiocefalia occipital posicional y craneosinostosis posterior. a) Plagiocefalia posicional; b) Craneosinostosis posterior

cráneo, la ausencia de una o más suturas, existencia de zonas de hiperostosis en el lugar correspondiente a las mismas o bien la presencia de impresiones digitiformes (signo de hipertensión intracraneana). Sin embargo, este método de estudio presenta una serie de limitaciones técnicas que disminuyen su rendimiento diagnóstico. Si bien es un método accesible, de bajo costo y que puede aproximar al diagnóstico consideramos, por los motivos mencionados, que no es el método diagnóstico de elección en las deformidades craneanas.

La **tomografía computada con reconstrucción tridimensional (3D)**, es el método de elección para el diagnóstico de craneosinostosis en la evaluación preoperatoria y en la planificación de la cirugía. El estudio preoperatorio debe evaluar las suturas fusionadas, y su extensión, para localizar cualquier punto de fusión o puente óseo en las mismas.

El **estudio tomográfico sin reconstrucción tridimensional** es útil en la valoración de alteraciones encefálicas asociadas. La sensibilidad de la tomografía computada con reconstrucción 3D, combinada con la exploración física, se aproxima al 100%.

La resonancia magnética y la ultrasonografía carecen de valor en el diagnóstico de las craneosinostosis. Su utilidad está limitada a la detección de malformaciones encefálicas asociadas.

7) ¿Se puede prevenir la plagiocefalia posicional no sinostótica?

Sí, es posible tomar medidas preventivas para prevenir

deformidades craneales. Al otorgarle el alta de la Nursery, si bien se debe mantener la norma de recomendación de la posición supina para dormir, se informará a los padres de estos riesgos y promover en vigilia la posición decúbito prono, incentivar cambios posicionales evitando la lateralización cefálica y ejercicios elongación pasiva de cuello, entre otras medidas.

8) ¿Cuál es el tratamiento de la plagiocefalia posicional y qué valor tiene la ortesis craneal (casco) en estos casos?

El mejor tratamiento es la prevención. Una vez instalada la deformidad, las medidas terapéuticas disponibles son el tratamiento fisiopostural y la ortesis craneal (casco). Existe consenso en indicar el tratamiento fisiopostural en formas leves/moderadas en el primer semestre, lo cual ha demostrado eficacia y fácil aplicabilidad.

La indicación de ortesis craneal es controvertida, algunos autores lo recomiendan en formas severas, en pacientes mayores de 4-6 meses como complemento del tratamiento fisiopostural, cuando éste no ha obtenido el resultado esperado.

En nuestro país no tenemos experiencia en el uso de ortesis, pero debemos destacar que debe ser usado 23 horas diarias, con control estricto de zonas de apoyo por riesgo de lesiones cutáneas, no existiendo aún evidencia científica de que su uso supere al tratamiento fisiopostural. A todo esto se suma su alto costo.

9) ¿Cuál es la indicación y oportunidad quirúrgica de las cránesinostosis?

Los **objetivos** del tratamiento son: 1) **funcional**, para evitar el sufrimiento cerebral, que se manifestará recién en la edad escolar (déficit atencional, de memoria y un cociente intelectual menor estadísticamente); 2) **morfológico**: al dar al cráneo una forma lo más normal posible evitando la repercusión psicológica negativa ante las burlas o rechazo de sus pares.

La **indicación** es en toda sinostosis que pueda provocar compromiso morfológico importante y eventualmente funcional cerebral.

La **oportunidad** en las formas simples que compro-

meten una sola sutura es entre los 3 - 6 meses de vida y en las formas múltiples o con hipertensión endocraneana severa antes de los 3 meses de vida.

En formas simples leves puede mantenerse inicialmente una conducta expectante y no realizar cirugía.

Un hecho importante a destacar es que en la escafocefalia existe un falso concepto de que su indicación es exclusivamente estética. Si bien la repercusión estética puede ser importante en la adolescencia o antes, al provocar conflictividad emocional que repercute en la inserción social del individuo, hay que recordar que aproximadamente un 20% de las escafocefalias pueden asociar hipertensión endocraneana con las consiguientes alteraciones neuropsicológicas.

CON EL INTENTO DE AGILITAR Y MEJORAR LOS TIEMPOS DE PUBLICACIÓN
DE LOS ARTÍCULOS ORIGINALES Y CASOS CLÍNICOS
**LOS ÁRBITROS REALIZARÁN HASTA DOS CORRECCIONES Y EL PLAZO DE ENTREGA A
LOS AUTORES Y SU DEVOLUCIÓN SERÁ DE CUATRO MESES COMO MÁXIMO**
