

Protocolo de actuación ante las deformidades craneales en las consultas de pediatría de atención primaria, neuropediatría y neurocirugía

José Luis Peña Segura⁽¹⁾, Javier Sierra Sirvent⁽²⁾, Ángel Cáceres Encinas⁽³⁾, Jesús Cantero Antón⁽³⁾, Alberto García Oguiza⁽¹⁾, Raquel Pérez Delgado⁽¹⁾, Inmaculada García Jiménez⁽⁴⁾, Javier López Pisón⁽¹⁾

⁽¹⁾Sección de Neuropediatría Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS) ⁽²⁾Pediatra Centro de Salud La Jota. ⁽³⁾Servicio de Neurocirugía Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS). ⁽⁴⁾Sección de Metabolismo Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2008; 38: 80-85]

RESUMEN

El protocolo con el título «Deformidades craneales en las consultas de Neuropediatría y Neurocirugía» ha sido consensuado por los servicios de Neuropediatría, Neurocirugía y Pediatría de Atención Primaria.

Este protocolo fue presentado a los pediatras de primaria en Reunión Científica organizada por la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria (SPARS) con el patrocinio de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP) de la Asociación Española de Pediatría con fecha 8-5-08.

Fue aprobado por la Comisión de Tecnología del Hospital Miguel Servet con fecha 17-6-08 con el identificativo de protocolo Z2-076.

Su objetivo no es otro que mejorar el «continuum asistencial» ante una problemática creciente en nuestra sociedad. Creemos debe entenderse como una herramienta de trabajo para su mejor aprovechamiento, y de hecho es un fiel reflejo del original, que sigue el formato de Protocolos Clínicos aprobado por la Comisión de Tecnología del Hospital Miguel Servet.

Protocol to the performance of skull deformities in the request of pediatrics primary care neuropediatrics and neurosurgery

ABSTRACT

The protocol under the title «Deformities in the skull and consultations Neuropediatrics Neurosurgery» consensus was for the services of Neuropediatrics, Neurosurgery and Pediatrics primary care.

The protocol was submitted to pediatricians primary Scientific Meeting organized by the Pediatric Society of Aragon, La Rioja and Soria (Spars) with sponsorship from the Spanish Society of Pediatrics and Primary Care extrahospital (SEPEAP) of the Spanish Association of Pediatrics dated 8-5-08.

It was approved by the Technology Committee of the Hospital Miguel Servet dated 17-6-08 with identificativo Z2-076 protocol.

Its aim is to improve the «continuum of care» to a growing problem in our society. We should be understood as a working tool for its best use, and in fact is a true reflection of the original, which follows the format of clinical protocols approved by the Technology Committee of the Hospital Miguel Servet.

Correspondencia: José Luis Peña Segura

Sección Neuropediatría Hospital Universitario Miguel Servet. Avda Isabel la Católica 1,3. 50009 Zaragoza.

E-mail: jlpennas@salud.aragon.es

Recibido: junio de 2008. Aceptado: septiembre de 2008

INTRODUCCIÓN

Las deformidades craneales pueden ser de dos tipos, la tabla refleja el diagnóstico diferencial:

CRANEOSINOSTOSIS	POSICIONALES
CIERRE PRECOZ SUTURA-S	NO SINOSTOSIS
POCO FRECUENTES	FRECUENTES (desde 1992)
PRESENTES RN (6 semanas)	INTERVALO LIBRE (2-3 meses)
EMPEORAN	MEJORAN
TTO. NEUROQ.	NO TTO. NEUROQ.
AISLADAS	PLAGIOCEFALIA posterior
MÚLTIPLES	postural más frecuente
SINDRÓMICAS	

El presente protocolo se centra en las deformidades craneales más frecuentes, **las posicionales**.

Las deformidades craneales pueden ser causadas por factores mecánicos intraútero, intraparto o en los primeros meses de vida.

- **La más frecuente** es el aplanamiento occipital que se conoce con distintos nombres como moldeamiento postural benigno, plagiocefalia posterior, plagiocefalia occipital, plagiocefalia sin craneosinostosis... **PLAGIOCEFALIA** proviene del griego y significa «cabeza oblicua».
- **BRAQUICEFALIA** (cabeza corta y ancha) aplanamiento occipital bilateral.
- **DOLICOCEFALIA** o **ESCAFOCEFALIA** (cabeza larga y estrecha) típica de los prematuros.

La mayoría de las deformidades craneales **presentes al nacimiento** asociadas a condiciones intraútero (embarazos múltiples) o al moldeamiento intraparto (fórceps, ventosa) mejoran espontáneamente durante las 6 primeras semanas de vida. Si no es así habría que plantearse la posibilidad de craneosinostosis⁽¹⁾.

Las deformidades craneales que se desarrollan **post-natalmente** están en relación principalmente con **tortícolis congénito** o con la posición **supina durante el sueño**. La recomendación de la Academia Americana de Pediatría (AAP) en 1992, de la posición de decúbito supino para dormir en los lactantes «Back to Sleep», como una de las medidas para la prevención del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), ha favorecido la aparición de las deformidades craneales⁽²⁾. La posición invariable desde el nacimiento en decúbito supino con el giro de la cabeza hacia el mismo lado causa plagiocefalia o siempre hacia arriba causa braquicefalia.

La **plagiocefalia** posterior posicional es definida como una deformidad que consiste en el aplanamiento occipital uni o bilateral, con adelantamiento y/o descenso del pabellón auricular ipsilateral, en ocasiones despegado del cráneo y de mayor tamaño, y abombamiento contralateral occipital. Hay casos en los que se pueden producir un abombamiento frontal, protrusión del malar y desviación del maxilar inferior ipsilaterales. El cráneo visto desde arriba tiene aspecto de paralelogramo⁽¹⁾.

Es más frecuente en niños y el lado más afectado es el derecho.

La plagiocefalia postural ha sufrido un aumento en su prevalencia desde el inicio de la recomendación de la AAP en 1992⁽²⁾ de la posición de decúbito supino para dormir en los lactantes, una de las medidas para la prevención del SMSL. Detectándose hasta en el 8-12% de los lactantes menores de 6 meses en estudios recientes⁽³⁻⁶⁾.

La plagiocefalia postural, es decir, sin craneosinostosis, no se ha demostrado que provoque problemas de disfunción cerebral como retraso psicomotor, problemas de audición-lenguaje ni TDA-H. Hay artículos⁽⁷⁻⁹⁾ que describen la concomitancia de los problemas citados y la plagiocefalia, pero no demuestran causa-efecto y tampoco que la mejoría de la deformidad craneal solucione el problema neurológico asociado. En niños con hipotonía y/o retraso psicomotor es más habitual una menor movilidad espontánea y por tanto permanecen mayor tiempo tumbados en una misma posición, factor favorecedor de la adquisición de plagiocefalia postural.

Incluso en la mayor parte de craneosinostosis el problema es «estético» y la posible intervención quirúrgica se plantea en estos términos. Contemplándose sólo en casos graves las repercusiones oculo-visuales, auditivas, del macizo facial o la hipertensión endocraneal.

El tortícolis congénito puede ser causa de plagiocefalia sin sinostosis, pero en ocasiones el occipucio aplanado provoca un tortícolis secundario, los dos procesos originan un círculo vicioso con exacerbación mutua⁽⁵⁾.

POBLACIÓN DIANA

Este protocolo se aplicará a todos aquellos niños derivados a las consultas de Neuropediatría y de Neurocirugía del Hospital Infantil Miguel Servet para estudio de deformidades craneales.

PREVENCIÓN

La figura básica en la prevención debería ser el **pediatra de primaria**.

La prevención es más probable que sea efectiva si se inicia precozmente entre los 2 y los 4 meses de edad.

Los padres deberían ser aconsejados desde la primera visita, a las 2 semanas de vida, cuando el cráneo es más moldeable (ver Anexo I).

Las deformidades pueden ser evitadas con una **buena colocación del lactante en la cuna**, alternando la posición de la cabeza a uno u otro lado durante el decúbito supino desde recién nacido.

Otras medidas: ponerlo a dormir a un extremo u otro de la cuna, cambiarle de lado de la cuna en relación a la cama de los padres o en relación a la ventana, colocar los juguetes alternativamente a un lado y otro de la cuna (todos los estímulos deben rotar de posición periódicamente).

Minimizar períodos de tiempo prolongados en dispositivos que mantengan al lactante en posición supina (sillitas-coche, hamaquitas).

La puesta en práctica de «**tummy time**»: consiste en poner al bebé en decúbito prono en sus ratos de vigilia y siempre vigilado, evita el aplanamiento occipital y favorece el desarrollo de la musculatura cervical y de la cintura escapular⁽¹⁰⁾.

Una vez aparecida la plagiocefalia estas mismas estrategias pueden minimizar su progresión.

En el caso de **tortícolis** asociada deberá recomendarse **fisioterapia**.

ACTITUD EN LA CONSULTA DE NEUROPEDIATRÍA ANTE LAS DEFORMIDADES CRANEALES (Anexo II)

1) **Anamnesis:** familiar y personal, y del desarrollo psicomotor. Es importante el momento de aparición de la plagiocefalia. ¿Ya estaba presente en el recién nacido RN?

–Si la cabeza del RN es normal y después de semanas o meses tiene aplanamiento occipital y forma de paralelogramo: **plagiocefalia postural**.

–Si el aplanamiento occipital está presente en el RN y no mejoría, debería considerarse la posibilidad de **craneosinostosis lambdoidea**.

2) **Exploración** neurológica completa, PC y valoración del contacto y comportamiento del niño.

Importante mirar desde arriba: típica forma de **paralelogramo** (aplanamiento occipital unilateral, abombamiento frontal y del malar ipsilateral, desplazamiento de la oreja ipsilateral).

Importante verificar o descartar la presencia de tortícolis (palpar tumoración ECM).

Si la fontanela está abierta, se hará **ECO transfontanelar**. La hacemos nosotros (habitualmente al acabar la consulta el mismo día).

3) En cuanto al **desarrollo psicomotor** se plantean 3 opciones:

–**Normalidad**.

–**Retraso psicomotor patológico**, que puede ser global o de áreas concretas: motor; cognitivo, social, aislado del lenguaje.

–**Dudoso** o probable retraso madurativo; posibilidad hipoestimulación.

Siempre haremos un seguimiento, incluso en los casos de normalidad, puesto que podemos equivocarnos, y debemos comprobar dicha normalidad.

En los casos problema siempre derivamos a **Atención Temprana**; lo valoramos en la primera o sucesivas visitas, en los casos dudosos.

En los casos de **problema motor y/o tortícolis** derivamos también a **Rehabilitación**.

La realización de **Rx de cráneo es innecesaria en la mayoría de los casos**. Además la interpretación no es fácil.

En caso de **sospecha de craneosinostosis** derivaremos a la **consulta de neurocirugía**, donde se decidirá la realización de la TAC craneal y reconstrucción tridimensional, técnica de elección.

En el caso de las deformidades craneales sin sinostosis, explicaremos a los padres que se trata de un problema estético y haremos hincapié en el tratamiento postural y fisioterapia, en caso de tortícolis asociada. En los primeros meses de vida, los cambios posturales proporcionan unos resultados excelentes.

En caso de no mejoría o empeoramiento **a partir de los 5 meses**, a pesar del tratamiento postural, nos plantearemos la derivación a la **consulta de neurocirugía**.

En todo caso los tratamientos con casco ortopédico o quirúrgico se plantean entre los 5 y 12 meses en caso de deformidad moderada-severa. La cirugía estaría reservada para las craneosinostosis.

EVIDENCIA ACERCA DE LOS CAMBIOS POSTURALES +/- FISIOTERAPIA Y EL USO DE ORTESIS CRANEALES (OC)

Tras una revisión bibliográfica sistemática podemos concluir⁽¹¹⁻¹⁶⁾:

–No existen estudios de diseño adecuado (ensayo clínico) que comparen directamente los cambios posturales-fisioterapia y la ortesis craneal.

–Hay consistencia entre diversas «series de casos» en cuanto a que el tratamiento con ambas intervenciones es eficaz, sin poder determinarse si una es superior a otra.

–Existe concordancia en recomendar a lactantes pequeños cambios posturales y fisioterapia en caso de tortícolis asociado, estas medidas pueden resultar eficaces en la mayoría de los casos.

–Existe concordancia en reservar la OC en niños de diagnóstico tardío o cuando los cambios posturales no han resultado eficaces, dado que no existen estudios bien diseñados que demuestren la superioridad de OC.

–Frente al bajo coste de los cambios posturales o la fisioterapia, debe ser tenido en cuenta a la hora de tomar

una decisión el coste elevado de un casco (750 a 3.500 euros, y en ocasiones son necesarios dos por paciente), no sufragado en la actualidad en nuestra Comunidad.

–También hay que tener en cuenta las dificultades para que los lactantes toleren el casco 23 horas al día durante varios meses, según refiere alguna web dirigida para padres de bebés con plagiocefalia⁽¹⁷⁾.

COMENTARIO

El uso de OC está en auge con las consiguientes series de casos a favor del mismo, en ocasiones firmadas por autores con conflictos de intereses, y debemos ser conscientes de lo que se hace en nuestro entorno. Pero dado que no existen estudios de diseño adecuado (ensayos clínicos), no tenemos datos como para aconsejar o desaconsejar su uso, y en todo caso sería una alternativa sólo en casos de diagnóstico tardío o cuando los cambios posturales no han resultado eficaces, a partir de los 5 meses, tras valoración en Neurocirugía y siempre antes de los 12 meses. Recientemente el grupo del Dr. Esparza ha publicado un protocolo diseñado para la Administración Sanitaria de la Comunidad de Madrid coincidente en líneas generales con nuestros planteamientos.

Criterios de evaluación del protocolo.

CRITERIO	INDICADOR	EXCEPCIONES	ESTÁNDAR
Momento de inicio deformidad craneal	N.º pacientes con constancia inicio deformidad / total pacientes	Ninguna	90%
Descripción deformidad craneal y localización	N.º pacientes con constancia deformidad y localización / total pacientes	Ninguna	90%
Constancia de presencia o ausencia de tortícolis y localización	N.º pacientes con constancia presencia o ausencia tortícolis y localización / total visitas	Ninguna	90%
Constancia de información dada a los padres	N.º pacientes con constancia de información dada a los padres / total pacientes	Ninguna	90%

ANEXO I. HOJA INFORMATIVA PARA PADRES

En 1992, la Academia Americana de Pediatría, recomendó poner a los bebés a dormir boca arriba, para prevenir el síndrome de muerte súbita del lactante. Esta medida sin duda eficaz, ha favorecido la aparición de deformidades craneales. La posición invariable desde el nacimiento boca arriba con el giro de la cabeza hacia el mismo lado causa plagiocefalia (aplanamiento occipital de un lado) o siempre hacia arriba causa braquicefalia (aplanamiento occipital de ambos lados). La plagiocefalia postural se trata de un problema estético, no se ha demostrado que provoque problemas neurológicos como retraso psicomotor, problemas de audición-lenguaje ni TDA-H. En niños con hipotonía y/o retraso psicomotor es más habitual una menor movilidad espontánea y por tanto que permanecen mayor tiempo tumbados en una misma posición, factor favorecedor de la adquisición de plagiocefalia postural.

Algunas medidas para prevenir o disminuir estas deformidades:

–Mientras duerme boca arriba **alternar la posición de la cabeza** a ambos lados, durante la misma noche o alternar cada noche a un lado. Puede utilizar topes suaves (toallas, almohadas) por debajo de la sábana.

–Minimizar períodos de tiempo prolongados en dispositivos que mantengan al lactante en posición supina (sillitas-coche, hamaquitas). En caso de que el lactante pase mucho tiempo en estos dispositivos, deberán aplicarse las medidas de **alternar la posición de la cabeza**.

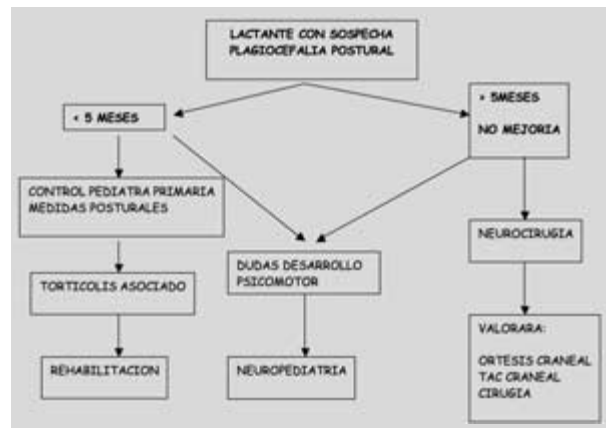
–Ponerlo a dormir a un extremo u otro de la cuna. Cambiar de lado de la cuna en relación a la cama de los padres y/o la ventana de la habitación. Colocar los juguetes a un lado u otro de la cuna. **Todos los estímulos deben rotar de posición periódicamente.**

–Las **actividades «Tummy Time»**, recomendadas por la Academia Americana de Pediatría, consisten en que mientras el bebé esté despierto y vigilado, ponerlo boca abajo sobre su tripita, de este modo: mejora el desarrollo de los músculos del cuello y de los hombros y previene la aparición de áreas planas en la parte posterior de la cabeza o plagiocefalia postural.

Con estas sencillas medidas practicadas regularmente en los primeros meses de vida los resultados suelen ser excelentes.

En todo caso su pediatra controlará su evolución.

ANEXO II. ALGORITMO DE ACTUACIÓN ANTE DEFORMIDADES CRANEALES EN CONSULTA DE PEDIATRÍA



BIBLIOGRAFÍA

1. Persing J, James H, Swanson J, Kattwindel J. Prevention and Management of Positional Skull Deformities in Infants. *Pediatrics* 2003; 112: 199-202.
2. American Academy of Pediatrics, Task Force on Positioning and Sudden Infant Death Syndrome. Positioning and SIDS. *Pediatrics* 1992; 89: 1120-1126.
3. Kane AA, Mitchell LE, Craven KP, Marsh JL. Observations on a recent increase of plagiocephaly without synostosis. *Pediatrics* 1996; 97: 877-885.
4. Boere-Boonekamp MM, van der Linden-Kuiper LT. Positional preference: prevalence in infants and follow-up after two years. *Pediatrics* 2001; 107: 339-343.
5. Peitsch WK, Keefer CH, LaBrie RA, Mulliken JB. Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns. *Pediatrics* 2002; 110: 1-8.
6. Panero A, Hernández A, Dorado MJ, García C. Plagiocefalia sin sinostosis y posición durante el sueño. *Rev Pediatr Aten Primaria* 1999; 1: 553-558.
7. Miller RI, Clarren SK. Long-Term Developmental Outcomes in Patients with Deformational Plagiocephaly. *Pediatrics* 2000; 105: 26-30.
8. Panchal J, Amirshaybani H, Gurwitsch R, Cook V, Francel P, Neas B, Levine N. Neurodevelopment in children with single-suture craniosynostosis and plagiocephaly without synostosis. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108:1492-1498.
9. Kordestani RK, Patel S, Bard DE, Gurwitsch R, Panchal J. Neurodevelopmental delays in children with deformational plagiocephaly. *Plast Reconstr Surg* 2006; 117: 207-218.
10. American Academy of Pediatrics, Task Force on Infant Sleep Position and Sudden Infant Death Syndrome. Changing concepts of sudden infant death syndrome: implications for infant sleeping environment and sleep position. *Pediatrics* 2000; 105: 650-656
11. Bialocerkowski AE, Vladusic SL, Howell SM. Conservative interventions for positional plagiocephaly: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 563-70.
12. Graham JM Jr, Gomez M, Halberg A, Earl DL, Kreutzman JT, Cui J et al. Management of deformational plagiocephaly: repositioning versus orthotic therapy. *J Pediatr* 2005; 146: 258-262.
13. Craneal orthoses for deformational plagiocephaly. ICSI (Institute for Clinical Systems Improvement) Technology Assessment Report [en línea][fecha de consulta: 12-04-06]. Disponible en: <http://www.icsi.org/knowledge/detail.asp?catID=107&itemID=1495>.
14. Loveday B, de Chalain TB. Active counterpositioning or orthotic device to treat positional plagiocephaly? *J Craniofacial Surg* 2001; 12: 308-313.
15. Buñuel JC. Eficacia del tratamiento con ortesis craneal para la corrección de la plagiocefalia postural. *Evid Pediatr* 2006; 2: 36.
16. Esparza MJ. A un niño de 2 años con una ligera asimetría craneal se le diagnostica plagiocefalia. Los padres quieren una solución ¿Qué se puede hacer, si es que se puede hacer algo, para corregir su asimetría craneal? *Evid Pediatr* 2006; 2: 63.
17. Stallings MW, Persing JA, Rappo PD, Lanzkowsky S. Management of Positional Skull Deformities: Who Needs a Helmet? *Pediatrics* 2004; 113: 422-424.
18. Esparza J, Hinojosa J, Muñoz-Casado M^ª, 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: 243-252.