

Deformidades craneales en el lactante



J. L. Peña Segura¹, M. Marco Olloqui²

¹Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

²Pediatra. EAP de María de Huerva. Zaragoza. España.

RESUMEN

Las deformidades craneales pueden ser de dos tipos: craneosinostosis, con cierre precoz de suturas, y posicionales o posturales, sin cierre de suturas. Las craneosinostosis pueden ser de una o varias suturas, aisladas o sindrómicas y precisan planteamiento quirúrgico, pero las más frecuentes son las deformidades posicionales, que pueden ser causadas por factores mecánicos intraútero, intraparto o en los primeros meses de vida. Y dentro de las posicionales, 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”. El tratamiento de las deformidades posturales es conservador, con cambios posturales y fisioterapia cuando asocien torticollis; excepcionalmente precisarán otras medidas como ortesis y cirugía.

INTRODUCCIÓN

Las deformidades craneales pueden ser de dos tipos: craneosinostosis, con cierre precoz de suturas, y posicionales o posturales, sin cierre de suturas. La **Tabla 1** refleja el diagnóstico diferencial.

La presente puesta al día se centra en las deformidades craneales más frecuentes, las posicionales, en su orientación y manejo. De este modo conseguiremos también una adecuada detección y derivación de los posibles casos de craneosinostosis.

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 de un lado, que se conoce con distintos nombres como moldeamiento postural benigno, plagiocefalia posterior,

Tabla 1. Tipos de deformidades craneales. Diagnóstico diferencial entre craneosinostosis y posturales

Craneosinostosis	Deformidades craneales posturales
Cierre precoz de las suturas	No sinostosis
Poco frecuentes	Frecuentes (desde 1992)
Presentes en el RN (6 semanas)	Intervalo libre (2-3 meses)
Empeoran	Mejoran
Tratamiento neuroquirúrgico	No tratamiento neuroquirúrgico
Aisladas	Plagiocefalia posterior
Múltiples	postural más frecuente
Sindrómicas	

plagiocefalia occipital, plagiocefalia sin craneosinostosis... **Plagiocefalia** proviene del griego y significa “cabeza oblicua” (**Figura 1**).

- **Braquicefalia** (cabeza corta y ancha), aplanamiento occipital bilateral (**Figura 2**).
- **Dolicocefalia o escafocefalia** (cabeza larga y estrecha) típica de los prematuros (**Figura 3**).



Figura 1. **Plagiocefalia posterior derecha**



Figura 2. Braquicefalia

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 craneosinostosis¹.

PREVALENCIA

La plagiocefalia postural (PP) ha sufrido un aumento en su prevalencia desde el inicio de la recomendación de la Academia Americana de Pediatría (AAP) en 1992 de la posición de decúbito supino para dormir en los lactantes, una de las medidas para

la prevención del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL). Es difícil establecer su incidencia: inicialmente se detectaba en el 8-12% de los lactantes menores de 6 meses, pero hay trabajos actuales que reflejan mayor prevalencia, hasta el 47%, entre las 7 y las 12 semanas de vida, con tendencia a disminuir con la edad, el 3% a los 2 años y el 1-2% en la adolescencia. En el 63% de los casos es derecha y en el 78% moderada²⁻⁵.

Las craneosinostosis son poco frecuentes, con una prevalencia de 1 cada 1800-3000 niños. Tres de cada cuatro casos son varones. El 80-95% de las craneosinostosis son no sindrómicas. La incidencia de la craneosinostosis occipital que plantea el diagnóstico diferencial con la PP es muchísimo menor, con una cifra de 3/100 000 nacimientos, representando un 1% de las craneosinostosis. La craneosinostosis aislada más frecuente es la craneosinostosis coronal, que supone el 20-30% de las craneosinostosis y el diagnóstico diferencial con la PP resulta más sencillo⁶.



Figura 3. Escafocefalia

ETIOPATOGENIA

Las deformidades craneales que se desarrollan posnatalmente están en relación principalmente con torticollis congénita o con la posición supina durante el sueño. La recomendación de la AAP, en 1992, de la posición de decúbito supino para dormir en los lactantes, *back to sleep*, ha favorecido la aparición de las deformidades craneales. 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 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 puede producir un abombamiento frontal, protrusión del malar y desviación del maxilar inferior ipsilaterales. El cráneo visto desde arriba tiene aspecto de paralelogramo.

Es más frecuente en niños y el lado más afectado es el derecho. Se debe a la posición que adopta el feto en los últimos momentos de la gestación cuando se prepara para el expulsivo y que luego se perpetúa en la posición posnatal para dormir.

Factores que se asocian con aumento de riesgo de plagiocefalia postural a las 7 semanas de vida son: varón, primer hijo, preferencia posicional con el sueño, alimentación exclusiva con biberón, posición al mismo lado con biberón, *tummy-time* menos de tres veces al día y retraso del desarrollo motor⁷.

La torticolis congénita puede ser causa de plagiocefalia sin sinostosis, pero en ocasiones el occipucio aplanado provoca una torticolis secundaria y los dos procesos originan un círculo vicioso con exacerbación mutua⁴.

La **craneosinostosis** es el resultado del cierre prematuro de las diferentes suturas del cráneo. El cráneo no puede crecer en las áreas afectadas y otras áreas sufren un sobrecrecimiento, alterándose la forma de la cabeza. Se clasifican en no sindrómicas y sindrómicas, asocian otros defectos y están determinadas genéticamente. Y pueden ser aisladas o múltiples.

SITUACIÓN ACTUAL

No se ha demostrado que la PP provoque problemas de disfunción cerebral como retraso psicomotor, problemas de audición-lenguaje, trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), asimetrías mandibulares y defectos de campos visuales. Hay trabajos 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. Se podría considerar la PP como un marcador de riesgo de un posible retraso psicomotor y realizar un seguimiento más estrecho de estos niños⁸.

La PP es un problema estético y únicamente en los casos de deformidades extremas puede provocar problemas funcionales visuales o mecánicos debido a la incorrecta oclusión mandibular.

Incluso en la mayor parte de **craneosinostosis** el problema es

estético y la posible intervención quirúrgica se plantea en estos términos, contemplándose solo en casos graves las repercusiones oculo-visuales, auditivas, del macizo facial o la hipertensión endocraneal.

PREVENCIÓN

La figura básica en la prevención debería ser el pediatra de Atención Primaria⁹. La prevención es más probable que sea efectiva si se inicia precozmente desde el nacimiento. Los padres deberían ser aconsejados desde la primera visita en el centro de salud, a las 2 semanas de vida, cuando el cráneo es más moldeable.

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 los periodos de tiempo prolongados en dispositivos que mantengan al lactante en posición supina (sillitas-coche, hamaquitas).
- La puesta en práctica del *tummy time*, que 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. Debe realizarse durante al menos 5 minutos, más de tres veces al día.

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

En el caso de torticolis asociada, deberá recomendarse fisioterapia.

ACTITUD EN LA CONSULTA ANTE LAS DEFORMIDADES CRANEALES

El algoritmo de actuación en la consulta de Pediatría se recoge en la **Figura 4**.

- Anamnesis detallada: familiar, embarazo, parto, periodo neonatal y desarrollo psicomotor.
- Momento de aparición de la plagiocefalia. ¿Ya presente en el recién nacido (RN)? Si la cabeza del RN es normal y

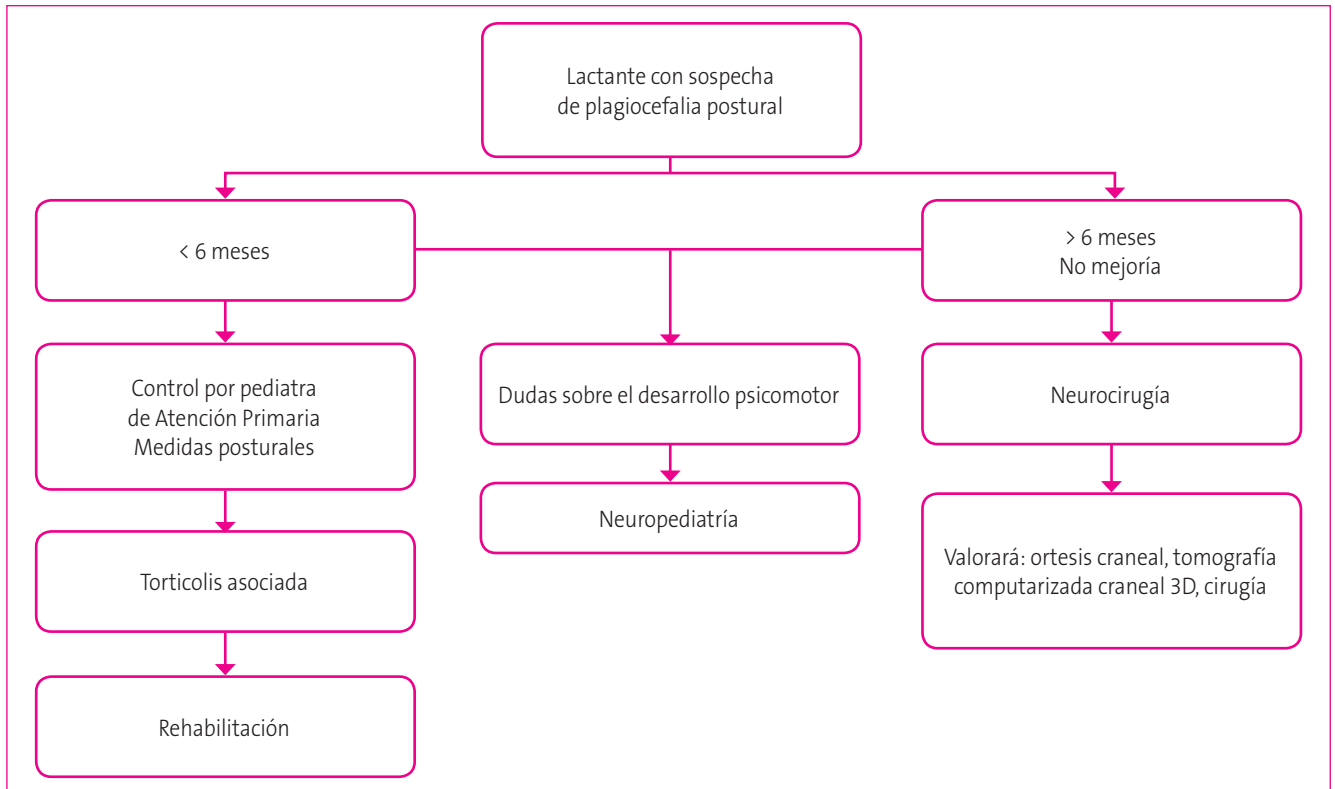


Figura 4. Algoritmo de actuación ante deformidades craneales en consulta de Pediatría

después de semanas o meses (2-3) tiene aplanamiento occipital y forma de paralelogramo, se tratará de **plagiocefalia postural**. Si el aplanamiento occipital está presente en el RN y no mejora en 6 semanas, debería considerarse la posibilidad de **craneosinostosis lambdaidea**.

- Exploración neurológica completa, perímetro cefálico (PC) y valoración del tono, contacto y comportamiento del niño. Es importante mirar desde arriba para detectar la típica forma de paralelogramo (con aplanamiento occipital unilateral, abombamiento frontal y del malar ipsilateral, con desplazamiento hacia delante de la oreja ipsilateral) (Figura 1). Es también importante verificar o descartar la presencia de torticolis (palpar el bultoma de esternocleidomastoideo).
- Si hay fontanela abierta, puede realizarse una ecografía transfontanelar.
- Valoraremos el desarrollo psicomotor y si hay retraso derivaremos a Atención Temprana y haremos el estudio de retraso psicomotor. Siempre haremos un seguimiento, incluso en los casos de normalidad.
- En los casos de problema motor y/o torticolis derivaremos también a Rehabilitación.

- La realización de una radiografía (Rx) de cráneo es innecesaria. 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 tomografía computarizada (TC) craneal con reconstrucción tridimensional, la 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 la fisioterapia en caso de torticolis 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 6 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 6 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

Tras una revisión bibliográfica sistemática podemos concluir¹⁰⁻¹⁵:

- No existen estudios de diseño adecuado (ensayo clínico) que comparen directamente los cambios posturales-fisioterapia y las ortesis craneales (OC).
- 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 torticolis asociada; estas medidas pueden resultar eficaces en la mayoría de los casos.
- Existe concordancia en reservar las 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 las OC.
- Los niños por debajo de 6 meses deberían recibir siempre tratamiento postural ± fisioterapia durante 6-8 semanas antes de plantear el empleo de OC. El uso de las

OC debería plantearse entre los 6 y los 12 meses de edad.

- Frente al bajo coste de los cambios posturales o la fisioterapia, se debe tener en cuenta a la hora de tomar una decisión el coste elevado de un casco. En ocasiones son necesarios dos por paciente, no sufragados en la actualidad por el sistema público de salud.
- También hay que tener en cuenta las dificultades para que los lactantes toleren el casco 23 horas al día durante varios meses.
- No son infrecuentes algunos efectos secundarios descritos con las OC: irritación de la piel, aumento del sudor, mal olor y mayor dificultad para la crianza.

El uso de OC ha estado en auge en los últimos años con las consiguientes series de casos a favor de la misma, en ocasiones firmadas por autores con conflictos de intereses. Pero la tendencia se ha invertido, los últimos trabajos y las páginas web con recomendaciones para padres desaconsejan el uso de OC de forma sistemática con los siguientes argumentos: no ha demostrado mayor eficacia que los cambios posturales, es un tratamiento caro, los efectos secundarios son frecuentes y dificulta la crianza.

CUADERNO DEL PEDIATRA

- La deformidad craneal más frecuente es la plagiocefalia postural.
- La recomendación de la AAP (1992) de poner a los bebés a dormir boca arriba para prevenir la muerte súbita ha favorecido la aparición de deformidades craneales. La posición 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 es un problema estético.
- Los niños con hipotonía y/o retraso psicomotor tienen menor movilidad espontánea y permanecen más tiempo tumbados en una misma posición, factor favorecedor de plagiocefalia postural. La PP podría considerarse un marcador de riesgo de retraso psicomotor. Si hay retraso psicomotor remitiremos a Atención Temprana y nos plantearemos derivación a Neuropediatría para estudio.
- Otra entidad diferente y rara es la craneosinostosis, que implica el cierre precoz de las suturas craneales, de una o varias, y puede ser aislada o sindrómica.
- Es importante el momento de aparición de la plagiocefalia. Si la cabeza del RN es normal y después de un intervalo libre de semanas o meses (2-3) tiene aplanamiento occipital y forma de paralelogramo será plagiocefalia postural. Si el aplanamiento occipital está presente en el recién nacido y no hay mejoría, debería considerarse la posibilidad de craneosinostosis.
- Es importante mirar desde arriba para detectar la típica forma de paralelogramo (aplanamiento occipital unilateral, abombamiento frontal y del malar ipsilateral, desplazamiento de la oreja ipsilateral).
- Verificar o descartar la presencia de torticolis. En los casos de torticolis derivaremos a Rehabilitación.
- En caso de no mejoría o empeoramiento a partir de los 6 meses derivaremos a consulta de Neurocirugía.



- Los tratamientos con casco ortopédico o quirúrgico se plantean entre los 6 y 12 meses en caso de deformidad moderada-severa. La cirugía está reservada para las craneosinostosis.
- En caso de sospecha de craneosinostosis derivaremos a la consulta de Neurocirugía, donde se decidirá si se realiza TC craneal tridimensional, técnica de elección. La realización de Rx de cráneo es innecesaria.
- Medidas para prevenir o disminuir las deformidades: cambios posturales, minimizar periodos de tiempo en sillitas-coche o hamaquitas, rotar los estímulos de posición periódicamente, actividades *tummy time* (al menos 5 minutos, más de tres veces al día). Con estas medidas practicadas regularmente en los primeros meses de vida los resultados suelen ser excelentes.
- El uso de casco es controvertido porque no hay evidencias suficientes de que sea más efectivo que las medidas posturales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Persing J, James H, Swanson J, Kattwindel J; American Academy of Pediatrics Committee on Practice and Ambulatory Medicine, Section on Plastic Surgery and Section on Neurological Surgery. Prevention and management of positional skull deformities in infants. *Pediatrics*. 2003;112:199-202.
2. Mawji A, Vollman AR, Hatfield J, Deborah A, McNeil RN, Reginald S. The incidence of positional plagiocephaly: a cohort study. *Pediatrics*. 2013;132:298-304.
3. Boere-Boonekamp MM, van der Linden-Kuiper LT. Positional preference: prevalence in infants and follow-up after two years. *Pediatrics*. 2001;107:339-43.
4. Peitsch WK, Keefer CH, LaBrie RA, Mulliken JB. Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns. *Pediatrics*. 2002;110:1-8.
5. Bialocerowski AE, Vladusic SL, Wei Ng C. Prevalence, risk factors, and natural history of positional plagiocephaly: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2008;50:577-86.
6. Di Rocco C, Paternoster G, Caldarelli M, Massimi L, Tamburrini G. Anterior plagiocephaly: epidemiology, clinical findings, diagnosis, and classification. A review. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:1413-22.
7. Van Vlimmeren LA, van der Graaf Y, Boere-Boonekamp MM, L'Hoir MP, Helders PJM, Engelbert RHH. Risk factors for deformational plagiocephaly at birth and 7 weeks of age: a prospective cohort study. *Pediatrics*. 2007;119:408-18.
8. Collett BR, Gray KE, Starr JR, Heike CL, Cunningham ML, Speltz ML. Development at age 36 months in children with deformational plagiocephaly. *Pediatrics*. 2013;131:109-15.
9. Van Vlimmeren LA, van der Graaf Y, Boere-Boonekamp MM, L'Hoir MP, Helders PJM, Engelbert RHH. Effect of pediatric physical therapy on deformational plagiocephaly in children with positional preference. A randomized controlled trial. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2008;162:712-8.
10. Bialocerowski AE, Vladusic SL, Howell SM. Conservative interventions for positional plagiocephaly: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2005;47:563-70.
11. 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;146:258-62.
12. Xia JJ, Kennedy KA, Teichgraber JF, Wu KQ, Baumgartner JB, Gateno J. Nonsurgical treatment of deformational plagiocephaly. A systematic review. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2008;162:719-27.
13. Robinson S, Proctor M. Diagnosis and management of deformational plagiocephaly. *J Neurosurg Pediatr*. 2009;3:284-95.
14. 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(3):243-52.
15. Van Wijk RM, van Vlimmeren LA, Groothuis-Oudshoorn CGM, van der Ploeg CPB, Ilzerman MJ, Boere-Boonekamp MM. Helmet therapy in infants with positional skull deformation: randomised controlled trials. *BMJ*. 2014;113:422-4.

LECTURAS RECOMENDADAS

- 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(3):243-52. *Protocolo asistencial de las deformidades craneales en consultas de Pediatría, Neuropediatría y Neurocirugía*.
- Peña Segura JL, Sierra Sirvent J, Cáceres Encinas A, Cantero Antón J, García Oguiza A, Pérez Delgado R, et al. Protocolo de actuación ante las deformidades craneales en las consultas de Pediatría de Atención Primaria, Neuropediatría y Neurocirugía. *Bol Pediatr Arag Rioj Sor*. 2008;38:80-5. *Protocolo asistencial de las deformidades craneales en consultas de Pediatría, Neuropediatría y Neurocirugía*.
- Rowland K, Das N. PURLs: helmets for positional skull deformities: a good idea, or not? *J Fam Pract*. 2015;64:44-6. *Describe la tendencia actual respecto al uso de ortesis craneales*.