

DEFORMIDADES CRANEALES SINOSTÓICAS Y NO SINOSTÓICAS

GABRIEL A. GONZÁLEZ, DANIEL CRUZ

Servicio de Neuropediatría, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Facultad de Medicina, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay

Resumen Las alteraciones de la forma del cráneo han aumentado en las últimas décadas a expensas de las plagiocefalias, como consecuencia de las recomendaciones de la Academia Americana de Pediatría de dormir al lactante en decúbito supino. El clínico debe diferenciar entre plagiocefalia posicional y craneosinostosis, ya que la conducta terapéutica será potencialmente neuroquirúrgica de comprobar una sinostosis craneal. Si bien la tomografía de cráneo tridimensional con ventana ósea es el estudio de mayor sensibilidad y especificidad diagnóstica, la mayoría de los casos pueden confirmarse por la clínica, reservando la radiografía simple o de preferencia la ecografía con enfoque de suturas para casos dudosos. Las craneosinostosis deben derivarse tempranamente a un equipo craneofacial para definir la indicación, oportunidad y técnica quirúrgica más adecuada para evitar futuras complicaciones neurocognitivas y psicosociales. Los niños con plagiocefalias posicionales, independientemente del tratamiento de la deformidad craneal, pueden tener más riesgo de retraso del desarrollo motor. Para su corrección se sugiere reposicionamiento y fisioterapia en formas leves a moderadas, reservando el uso de ortésis craneal en formas graves.

Palabras clave: plagiocefalia, craneosinostosis, posicional

Abstract *Synostotic and non-synostotic cranial deformities.* In the last decades alterations in the skull shape have increased at the expense of plagiocephaly, as consequence of the American Academy of Pediatrics recommendations to sleep the infant in the supine position. The clinician must differentiate between positional plagiocephaly and craniosynostosis, since if a cranial synostosis is proven, the therapeutic behavior will be potentially neurosurgical. Although three-dimensional skull tomography with bone window is the study of greater sensitivity and diagnostic specificity, the majority of cases can be confirmed by the clinic, reserving the radiography or ultrasound with a suture approach for doubtful cases. Craniosynostosis must be early referral to a craniofacial team to define the indication, opportunity and most appropriate surgical technique, in order to avoid future neurocognitive and psychosocial complications. Children with positional plagiocephaly regardless of the treatment of cranial deformity may have a higher risk of motor development delay. For correction, repositioning and physiotherapy are suggested in mild to moderate forms, reserving the use of cranial orthosis in severe forms.

Key words: plagiocephaly, craniosynostosis, positional

Las alteraciones de la forma del cráneo en los últimos años han pasado a ser motivos de consulta y derivación muy frecuentes tanto en neuropediatría como en neurocirugía general. El clínico debe diferenciar una craneosinostosis de causa intrínseca donde existe una fusión prematura de una o más suturas, de una deformidad posicional extrínseca. Descartar una sinostosis es prioritario para realizar un tratamiento quirúrgico oportuno, corregir las alteraciones craneofaciales y prevenir los efectos negativos a largo plazo del aumento de la presión intracraneal (PIC) y su eventual repercusión ocular.

El incremento de estas consultas se ha producido a expensas de las plagiocefalias posicionales no sinostóticas (PPNS). Esto fue motivado entre otras causas por

el cambio de recomendaciones para dormir de la Academia Americana de Pediatría en 1992, al recomendar la posición en decúbito supino con la finalidad de disminuir el riesgo de muerte súbita del lactante. La prevalencia de las plagiocefalias posicionales (PP) se estima en un 20% en el primer semestre de vida, mientras que las craneosinostosis globalmente se presentan en uno cada 2000 a 2500 niños¹⁻³.

Plagiocefalia posicional no sinostótica

Es la principal causa de asimetría de la forma del cráneo, provocado por fuerzas extrínsecas que presionan sobre los huesos blandos y maleables de la calota del lactante en los primeros meses de vida. Los factores de riesgo predisponentes pueden ser prenatales o más comúnmente postnatales. Dentro de los prenatales se destacan las

anomalías uterinas, oligoamnios, presentación podálica que limitan los movimientos cefálicos con mayor riesgo de tortícolis. Los factores postnatales son más frecuentemente vinculados con el predominio del tiempo en posición decúbito supino, asimetría en la lateralización cefálica, retraso motor y apoyo cefálico sobre superficies duras.

La asociación con tortícolis es informada en porcentajes variables desde el 10 a más del 60% de los casos, lo cual se explica por diferentes definiciones y capacitación profesional para su diagnóstico⁴. Nos parece importante destacar que toda preferencia de la posición cefálica debe considerarse una manifestación temprana de tortícolis y de riesgo de PP.

En función de la superficie del cráneo donde predomine el apoyo será el tipo de deformidad. La más frecuente es la PPNS u occípito frontal asimétrica, que representa el 70% de los casos con aplanamiento unilateral parieto-occipital con desplazamiento anterior del oído ipsilateral y prominencia frontal, que determina una forma del cráneo romboidal o de paralelogramo⁵ (Fig. 1).

La braquicefalia posicional (BP) se presenta en un 18% de los casos, caracterizada por un aplanamiento simétrico de toda la zona occipital, con occipucio como “cortado por un hacha”, siendo las restantes formas mixtas por combinaciones de las anteriores⁵.

La dolicocefalia deformativa se observa con más frecuencia en microprematuros con internaciones prolongadas en unidades neonatales con compresiones biparietales.

Craneosinostosis

La craneosinostosis es la fusión temprana, intrauterina de una o más suturas craneales. Esto restringe el crecimiento perpendicular a la sutura afectada con sobrecrecimiento compensatorio progresivo paralelo a la sutura fusionada. Esto se conoce como la ley de Virchow y permite realizar un diagnóstico clínico.

Las craneosinostosis se clasifican en sindrómica de mayor complejidad asociadas a síndromes genéticos y no sindrómica con sinostosis aisladas de suturas. Estas pueden comprometer la sutura sagital (escafocefalia), metópica (trigonocefalia), coronal unilateral o bilateral (plagiocefalia anterior o braquicefalia) o lambdaidea (plagiocefalia posterior). Aproximadamente el 90% son formas aisladas, espontáneas y el resto formas familiares o sindrómicas⁵.

La escafocefalia es la sinostosis más frecuente, se presenta un caso cada 2000 nacimientos y determina un cráneo largo y estrecho, con forma de “bote o casco de un navío”, generalmente con aumento de la circunferencia craneana⁶.

La trigonocefalia determina un aspecto triangular de la frente con hipotelorismo. Su incidencia ha aumentado en los últimos años y es la segunda más frecuente, con una incidencia de uno cada 5200 niños⁶. La sutura metópica es la primera en cerrarse entre los 3 y 8 meses, y es frecuente encontrar surcos metópicos que no requieren correcciones.

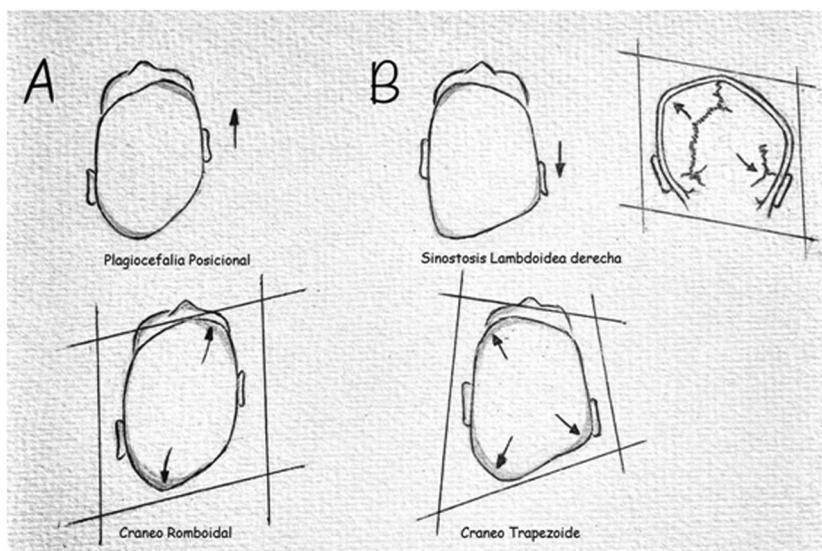


Fig. 1.– A) Plagiocefalia posicional no sinostósica: se destaca prominencia frontal derecha, oído ipsilateral anteriormente desplazado, aplanamiento ipsilateral occipitoparietal y prominencia occipitoparietal contralateral, que determina una forma de cráneo romboidal. B) Sinostosis lambdaidea derecha: se destaca oído ipsilateral posteriormente desplazado, desplazamiento ipsilateral occipitoparietal, aplanamiento ipsilateral occipitoparietal, prominencia frontal contralateral y prominencia contralateral parietal, que determina una forma de cráneo trapezoide

La plagiocefalia anterior por cierre coronal unilateral provoca aplanamiento ipsilateral de la frente con elevación del ala esfenoidal y del techo orbital ipsilateral. Esta deformidad se denomina “ojo de arlequín” porque en la radiografía frontal tiene el aspecto de máscara. La raíz nasal se desvía hacia el lado de la sutura cerrada. Se presenta en uno cada 10 000 nacidos vivos y es la tercera craneosinostosis más frecuente⁷.

Las craneosinostosis que pueden generar confusión con las plagiocefalias son: la sinostosis lambdoidea unilateral y la bicoronal (Figs. 1 y 2).

La sinostosis lambdoidea unilateral es la menos frecuente de las craneosinostosis aisladas con una frecuencia de uno en 40 000 recién nacidos⁸. Debe diferenciarse de la posicional posterior porque en esta sinostosis el cráneo visto desde arriba tiene apariencia trapezoidal, con superficie plana occipital del lado afectado con protrusión frontal contralateral. En esta forma el conducto auditivo externo y la frente ipsilateral se desplazan hacia atrás en comparación con lado contralateral. En la PPNS la diferencia es que el cráneo tiene aspecto de paralelogramo con aplanamiento occipital del lado afectado y desplazamiento hacia adelante del conducto auditivo externo con protrusión frontal ipsilateral (Fig. 1). La sinostosis lambdoidea bilateral es rara y provoca una región occipital aplanada con ensanchamiento occipito-parietal y elongación del vertex, con alto riesgo de asociación con malformación de Chiari I.

La sinostosis bicoronal, corresponde del 10 al 20% de las craneosinostosis, determina un acortamiento anteroposterior. A diferencia de la BP, a nivel anterior provoca una frente plana con elevación de las cejas con protrusión orbitaria que configura un aspecto turricefálico⁶ (Fig. 2).

En las formas sindrómicas y familiares está afectada la vía del receptor del factor de crecimiento de fibroblastos, generando con las mutaciones del gen FGFR 1-3 un aumento de su función⁹. Estos síndromes tienen un patrón de

herencia autosómico dominante, con penetrancia incompleta y expresividad variable. Las suturas más afectadas son la coronal, pero algunos síndromes comprometen múltiples suturas. Los más frecuentes son: Apert, Crouzon, Pfeiffer, Muenke, Saethre-Chotzen, Antley-Bixler y asocian sindactilia e hipoplasia medio facial.

Evaluación de niño con alteración de la forma del cráneo

Clinica: En primer lugar se debe realizar la inspección del cráneo, desde todas las posiciones, adelante, atrás, lateral y especialmente desde arriba, que es donde se aprecian mejor las alteraciones. Hay que palpar las suturas y fontanelas para corroborar si existe un engrosamiento por fusión prematura. Una exhaustiva evaluación permitirá diferenciar una craneosinostosis de posible solución quirúrgica de una PPNS.

De confirmarse una PPNS, se debe realizar la medición craneal con un craneómetro para establecer el grado de deformidad. En la plagiocefalia posterior se realizará la diferencia de diámetros oblicuos siendo leve < de 10 mm, moderada entre 10 y 20 mm y grave > 20 mm. En la braquicefalia posicional el índice craneal se calcula con el cociente entre ancho craneal y la longitud por 100, siendo leve entre 80-90, moderado entre 90-100 y grave > 100⁸.

Esta clasificación es importante en las PPNS para establecer el tratamiento más adecuado en función de la gravedad y un seguimiento evolutivo objetivo.

Estudios complementarios: En base a las guías del Congreso Americano de Neurocirugía del 2016, sobre el manejo de las PP, la Academia Americana de Pediatría respaldó dicho consenso, estableciendo criterios diagnósticos y terapéuticos uniformes^{9,10}.

Si el diagnóstico clínico es claro y no admite dudas que es una PP no es necesario realizar ningún estudio complementario⁹⁻¹¹.

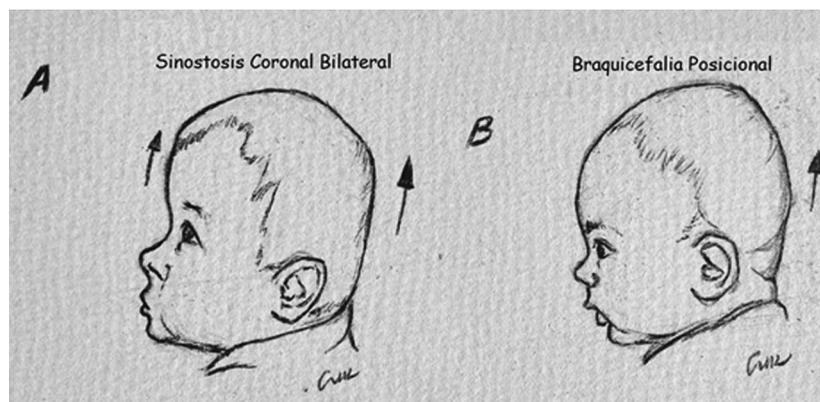


Fig. 2.— A) Sinostosis coronal bilateral: acortamiento anteroposterior del cráneo que determina una frente plana, elevación de las cejas, protrusión orbitaria, presenta aspecto turricefálico. B) Braquicefalia posicional: acortamiento anteroposterior del cráneo sin frente plana con aplanamiento posterior casi simétrico

Si por la clínica se establece que se trata de una craneosinostosis, se realizará el estudio de mayor sensibilidad y especificidad que es la tomografía con reconstrucción tridimensional (TC 3D)⁹⁻¹¹.

En casos de duda diagnóstica se sugiere realizar una radiografía de cráneo o una ecografía craneal con enfoque de suturas para descartar una craneosinostosis⁹⁻¹¹.

Si bien la radiografía era el estudio clásico inicial, en los últimos años los trabajos con estudios ecográficos en manos expertas, han mostrado elevada sensibilidad y especificidad, superior al 90 %, para descartar sinostosis¹²⁻¹⁴.

El valor que históricamente se le otorgó a las impresiones digitales en la radiografía simple como signo de hipertensión endocraneana es muy impreciso, ya que las mismas se pueden observar en niños normales sin aumento de la PIC^{15,16}.

Si por la clínica se establece que se trata de una craneosinostosis o persisten dudas con estudio radiográfico o ecográfico, se realizará un estudio de mayor sensibilidad y especificidad que es la TC 3D⁹⁻¹¹. Dicho estudio está indicado para descartar una sinostosis y debe reservarse para casos dudosos a fin de evitar irradiaciones innecesarias.

Recomendaciones terapéuticas

De confirmarse una craneosinostosis se decidirá en conjunto con equipo craneofacial pediátrico compuesto por neurocirujano, cirujano plástico y psicólogo la indicación, oportunidad y técnica quirúrgica. La cirugía tiene una indicación estética-reparadora para corregir la deformidad craneal y funcional para evitar los impactos negativos sobre el desarrollo neurocognitivo y deterioro visual. La corrección de la dismorfia puede prevenir secuelas psicosociales posteriores.

La oportunidad quirúrgica dependerá del tipo y gravedad de la sinostosis. Puede realizarse precozmente en el primer trimestre con técnicas mínimamente invasivas o en el segundo o tercer trimestre cuando el cráneo más firme permite una reconstrucción quirúrgica, con menores riesgos y recidivas^{3, 6}. La cirugía temprana permite actuar cuando la deformidad craneal es menos grave y aún no se ha desarrollado incremento de PIC.

El riesgo de desarrollar hipertensión endocraneana es menor en los primeros 6 meses. En las PPNS, se debe insistir en la educación a los padres y prevención primaria desde las unidades neonatales. Se debe recomendar alternar la posición para dormir, colocando al niño en decúbito supino en sueño girando la cabeza a ambos lados y estimular el decúbito prono en vigilia.

Si el lactante presenta tortícolis se recomienda la fisioterapia para mejorar el rango de movimiento del cuello. La terapia de reposicionamiento es eficaz en el primer trimestre en formas leves e incluye disminuir los tiempos

de decúbito supino en el día y fomentar los movimientos de cabeza-cuello, libres y espontáneos

La AAP ha establecido guías que, en las deformidades leves o moderadas, recomiendan terapia conservadora con reposicionamiento y fisioterapia. Reservando la ortosis craneal (OC) para deformidad grave sin mejoría con tratamiento conservador^{9, 10}.

De todas formas la AAP aclara que la evidencia a favor del casco debe atenuarse por la falta de datos sobre el grado de mejoría natural, que existe, versus los costos y efectos adversos de la OC. Si bien hay evidencia de los beneficios de la OC y sus bajas complicaciones, es controvertido si el precio estimado en varios miles de dólares justifica su uso en relación costo-beneficio.

El casco se usa 23 horas al día, adaptándolo a la medida de la cabeza del niño, con una comprensión a las áreas sobre expandidas y mayor espacio para las zonas planas. El cráneo crece en forma ideal y la tasa de corrección es proporcional a la tasa de crecimiento cefálico, de tal forma que los lactantes más pequeños corregirán más rápidamente que los mayores. El período donde su uso está aconsejado va desde los 4 meses hasta un máximo de 12 meses, cuando el cráneo es poco susceptible al moldeamiento externo⁸.

Evolución y pronóstico

En las craneosinostosis existe una relación inversa entre la PIC y desarrollo cognitivo. Los niños operados con éxito tienen clara mejoría estética con desempeño cognitivo normal. De todas formas, es importante su seguimiento porque estos niños presentan mayor riesgo de déficit neurocognitivos menores⁶.

En caso de no corregir la craneosinostosis, la deformidad craneal empeora con el potencial riesgo de incremento de PIC.

La deformidad puede conducir a problemas psicosociales especialmente durante la adolescencia.

El riesgo de aumento de PIC es claro en formas sindrómicas por estenosis del flujo venoso en los agujeros yugulares.³ El compromiso de cada sutura adicional aumenta progresivamente este riesgo. En las formas no sindrómicas, si bien esta complicación es más controvertida, varios trabajos han encontrado mayor frecuencia de PIC elevada en sinostosis aisladas que van de 4.5 hasta 44^{17,18}.

Las PP no tienen riesgos de restringir el crecimiento encefálico ni aumentar la PIC y no genera un futuro impacto negativo en el neurodesarrollo. Sin embargo, hay que recordar que estos niños tienen mayor riesgo de alteraciones neurológicas no atribuidas a la falta de tratamiento sino a que es más frecuente esta deformidad en niños con alteraciones del neurodesarrollo¹⁹. Un metaanálisis reciente encontró asociación significativa entre PP y retraso en el desarrollo, más evidente en áreas motoras

en menores de 2 años, aconsejando un seguimiento del neurodesarrollo y eventual intervención en unidades de atención temprana¹⁹.

A diferencia de las craneosinostosis, en la PP la evolución natural es que la deformidad mejora con el tiempo, siendo menos evidente luego de los 2 a 4 años^{2,7}.

Conflictos de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Di Rocco F, Arnaud E, Renier D. Evolution in the frequency of nonsyndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 2009; 4:21-5.
2. Bialocerkowski AF, 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.
3. Governale LS. Craniosynostosis. *Pediatr Neurol* 2015; 53:394-401.
4. Rogers GF, Oh AK, Mulliken JB. The role of congenital muscular torticollis in the development of deformational plagiocephaly. *Plast Reconstr Surg* 2009; 123:643-52.
5. Lam S, Pan IW, Strickland BA, et al. Factors influencing outcomes of the treatment of positional plagiocephaly in infants: a 7-year experience. *J Neurosurg Pediatr* 2017; 19:273-81.
6. Morris LM. Nonsyndromic craniosynostosis and deformational head shape disorders. *Facial Plast Surg Clin North Am* 2016; 24:517-30.
7. Y, Kadlub N, Da Silva Freitas R, Persing JA, Duncan C, Shin JH. The misdiagnosis of craniosynostosis as deformational plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 2008; 19:132-6.
8. Esparza J, Hinojosa J, Muñoz M^aJ, Romance A, García-Recuero I, Muñoz A. Diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia posicional. Protocolo para un Sistema Público de Salud. *Neurocirugía* 2007; 18:457-67.
9. Flannery AM, Tamber MS, Mazzola C, et al. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines for the Management of Patients with Positional Plagiocephaly: Executive Summary. *Neurosurgery* 2016; 79:623-4.
10. American Academy of Pediatrics. Systematic review and evidence-based guidelines for the management of patients with positional plagiocephaly. *Pediatrics* 2016; 138:e20162802
11. Mazzola C, Baird LC, Bauer DF, et al. Guidelines: Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guideline for the Diagnosis of Patients With Positional Plagiocephaly: The Role of Imaging. *Neurosurgery* 2016; 79:E625-6.
12. Pogliani L, Zuccotti GV, Furlanetto M, et al. Cranial ultrasound is a reliable first step imaging in children with suspected craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2017; 33:1545-52.
13. Proisy M, Riffaud L, Chouklati K, Tréguier C, Bruneau B. Ultrasonography for the diagnosis of craniosynostosis. *Eur J Radiol* 2017; 90:250-5.
14. Rozovsky K, Udjus K, Wilson N, Barrowman NJ, Simanovsky N, Miller E. Cranial ultrasound as a first-line imaging examination for craniosynostosis. *Pediatrics* 2016; 137:e20152230.
15. Macaulay D. Digital markings in radiographs of the skull in children. *Br J Radiol* 1951; 24:647-52.
16. Tuite GF, Evanson J, Chong WK, et al. The beaten copper cranium: a correlation between intracranial pressure, cranial radiographs, and computed tomographic scans in children with craniosynostosis. *Neurosurgery* 1996; 39:691-9.
17. Wall S, Thomas GP, Johnson D, et al. The preoperative incidence of raised intracranial pressure in nonsyndromic sagittal craniosynostosis is underestimated in the literature. *J Neurosurg Pediatr* 2014; 14:674-81.
18. Eley KA, Johnson D, Wilkie AO, Jayamohan J, Richards P, Wall SA. Raised intracranial pressure is frequent in untreated nonsyndromic unicoronal synostosis and does not correlate with severity of phenotypic features. *Plast Reconstr Surg* 2012; 130:690e-7e.
19. Martiniuk AL, Vujovich-Dunn C, Park M, Yu W, Lucas BR. Plagiocephaly and developmental delay: a systematic review. *J Dev Behav Pediatr* 2017; 38:67-78.