

Artículo original

Plagiocefalia postural y craneoestenosis: factores asociados y evolución

Dras. Silvia Seoane*, Patricia Zagalsky*, Daniela Borao*, Fanny Breitman* y Beatriz Mantese**

RESUMEN

Introducción. La recomendación de hacer dormir a lactantes en posición supina para disminuir el riesgo de muerte súbita aumentó la frecuencia de plagiocefalia sin craneoestenosis. Esta anomalía debe diferenciarse de las craneoestenosis verdaderas.

Objetivos. Identificar y cuantificar las causas determinantes de la plagiocefalia, realizar las indicaciones terapéuticas correspondientes y observar la respuesta a ellas.

Población, material y métodos. Estudio prospectivo, descriptivo, observacional y analítico con un grupo comparativo.

Criterios de inclusión: menores de 12 meses que consultaron por deformación craneana desde marzo de 2000 hasta febrero de 2001. **Criterio de exclusión:** falta de seguimiento.

Los niños con plagiocefalia se compararon con un grupo de control de pacientes normocéfalos.

Resultados. Ingresaron 41 pacientes: 34 (83%) con plagiocefalia sin craneoestenosis (25 occipital derecha) y 7 (17%) con craneoestenosis verdadera. Entre ellos no hubo diferencias estadísticamente significativas en edad de detección y consulta, tiempo de seguimiento y sexo. El seguimiento promedio de los niños con plagiocefalia fue de 16 meses y el de las craneoestenosis verdaderas, de 20 meses.

Controles normocéfalos: Al comparar los niños con plagiocefalia con normocéfalos (98) se observó predominio significativo de varones, tortícolis, problemas neurológicos, bajo peso de nacimiento, macrocrania y decúbito supino. No se observó diferencia en patología gestacional o perinatal, edad gestacional o Apgar.

La evolución de los niños con plagiocefalia fue parcial o totalmente favorable en 30 (88%).

Conclusiones. En lactantes, la plagiocefalia sin craneoestenosis es más frecuente que la craneoestenosis verdadera. Los factores de riesgo para la primera son: tortícolis, trastornos neurológicos y posición supina para dormir. Los estudios complementarios complejos son innecesarios. La evolución es muy buena con recomendaciones adecuadas.

Palabras clave: plagiocefalia postural, craneoestenosis, posición al dormir.

SUMMARY

Introduction. The recommendation for supine sleeping position to decrease the risk of sudden infant death has increased the frequency of plagiocephaly without craniostenosis (PWC). This should be differentiated from true craniostenosis (CS).

Objective. To identify and quantify causes of PWC, indicate appropriate treatment and observe its outcome.

Population, material and methods. Design: prospective, descriptive, observational and analytic study with a comparison group.

Inclusion criteria: infants under 12 months of age consulting from March 2000 to February 2001 because of cranial deformation. **Exclusion criterion:** loss of follow up.

PWC patients were compared with a normocephalic control group.

Results. 41 patients: 34 (83%) were PWC (25 right occipital) and 7 (17%) CS. There were no statistically significant differences in the age of detection and consultation, follow up time or sex.

When compared with normocephalic children (n=98), in the PWC group there were significantly more boys, torticollis, neurological problems, low birth weight, macrocrania, and supine position. There were no significant differences in gestational or delivery problems, gestational age or Apgar scores. Outcome in PWC was partially or totally favorable in 30 patients (88%).

Conclusion. PWC is much more frequent than CS. Risk factors for PWC are: supine sleeping position, torticollis and neurological problems. Complex complementary exams are not necessary.

With adequate recommendations outcome is very good.

Key words: postural plagiocephaly, craniostenosis, sleeping position.

INTRODUCCIÓN

Desde 1992, año en que la Asociación Estadounidense de Pediatría recomendó la posición supina para dormir a los lactantes a fin de disminuir el riesgo de muerte súbita,¹ se observó un aumento marcado—de alrededor de 5 veces—de la presentación de plagiocefalia sin craneoestenosis (PSC). Con anterioridad a esa fecha se había informado una frecuencia de 1 cada 300 recién nacidos vivos y con posterioridad, de 1 cada 60.^{2,3}

Es importante para el pediatra diferenciar estas deformaciones de origen postural de las craneoestenosis verdaderas (CE) a fin de establecer un correcto diagnóstico y tratamiento.

El objetivo del presente trabajo fue identificar y cuantificar los factores aso-

* Consultorio de Mediano Riesgo.

**Servicio de Neurocirugía. Hospital "Prof. Dr. J.P. Garrahan".

Correspondencia: Dra. Silvia Seoane. seoane@gmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar.

ciados a la PSC, realizar las indicaciones terapéuticas correspondientes y observar la respuesta a ellas.

POBLACIÓN, MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio prospectivo, descriptivo, observacional y analítico con un grupo comparativo.

Criterios de inclusión: menores de un año que consultaron por deformación craneana (observada por la familia o el pediatra que efectuó la derivación) en forma sucesiva a un servicio de clínica desde marzo del 2000 hasta febrero del 2001.

Se excluyeron 5 pacientes por no concurrir a control. Creemos que influyó la distancia (eran pacientes de otras provincias) en 3 casos.

Se elaboró un protocolo de seguimiento donde se consignaban los siguientes datos: a) prenatales, sugestivos de constricción intrauterina (embarazo múltiple, posición fetal anómala, patología uterina); b) de parto; c) peso al nacer; d) edad al advertirse la deformación; e) cuidados posnatales del niño, incluida la posición al dormir; f) presencia de tortícolis en el examen físico; g) otros datos relevantes del examen clínico y neurológico. Se realizaron radiografías de cráneo a todos los niños y sólo si la radiografía era dudosa se solicitó tomografía axial computada (TAC) con ventana ósea. Con esta técnica se observa esclerosis y obliteración de las suturas en la CE, mientras que en la PSC es evidente su falta de fusión.

En pacientes con macrocrania (perímetro cefálico mayor al percentilo 97) o sintomatología neurológica se realizó ecografía o TAC de cerebro.

A los pacientes con diagnóstico de CE por clínica (presencia de rebordes óseos, facies peculiar, alteración del perímetro cefálico) y radiografía compatible se les solicitó TAC con ventana ósea y se realizó la interconsulta con el servicio de Neurocirugía.

Tratamiento de la PSC: se indicó cambio de decúbito durante la vigilia y recomendaciones para facilitar la mirada hacia el lado no deformado.

El grupo tratante definió como mala evolución a la persistencia de deformidad estéticamente llamativa después de 3 a 4 meses de tratamiento y parcialmente favorable, a la mejoría del abombamiento frontal con persistencia del aplastamiento occipital en el mismo período.

Los niños con PSC se compararon con un grupo control de pacientes con cabeza sin deformaciones (normocéfalos NC), que consultaron consecutivamente por otras patologías no relacionadas con deformidad craneana (bronquitis obstructiva recidivante, diarrea crónica, angiomas, estridor, etc.).

Este grupo se seleccionó al azar (se intentó incluir 3 controles en la semana en la que se enrolaba un niño con PSC).

Los datos descriptivos y el análisis multivariado se realizó con el programa EPI INFO versión 3.2.2. Las diferencias entre grupos se estimaron con la prueba de X^2 con corrección de Yates. Se consideró significativa una $p \leq 0,05$.

RESULTADOS

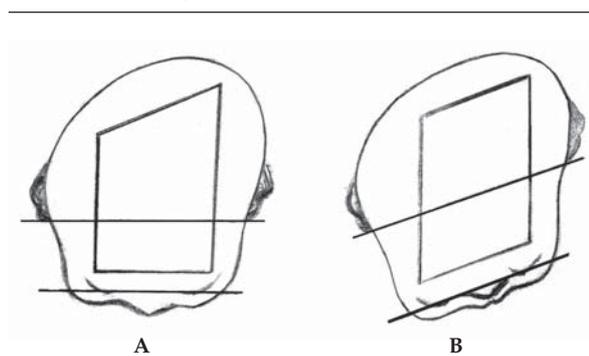
La muestra quedó constituida por 41 pacientes, 34 PSC y 7 CE, de los cuales sólo 1 sería una plagiocefalia verdadera posterior (Figura 1). La edad de detección y de consulta de este paciente fue similar a las de los niños con PSC (Tabla 1).

En los niños con PSC predominó la deformidad occipital derecha (25/34= 73,52%). El seguimiento promedio de las PSC fue de 16 meses y el de las CE, de 20 meses.

Las 34 PSC se compararon con 98 controles normocéfalos (Tabla 2). En la comparación se observó que los pacientes con PSC presentaron bajo peso al nacer, macrocrania, tortícolis y síntomas neurológicos (hipotonía muscular, retraso madurativo o hemiparesia) con una frecuencia estadísticamente significativa o muy significativa con respecto al grupo de control. Entre las prácticas de crianza fue estadísticamente significativa la adopción de la posición en decúbito supino al dormir en el grupo con PSC. No se observaron diferencias estadísticamente significativas con respecto a la incidencia de patología durante el embarazo, distocias en el parto, edad gestacional al nacer o Apgar (un deprimido leve en el grupo de PSC y dos en el grupo sin deformidad).

Estudios realizados: a 9 pacientes se les efectuó ecografía o TAC cerebral por macrocrania o sintomatología neurológica (1 por hemiparesia con atrofia cortical contralateral; 1 por malformación de la

FIGURA 1. Diferencias en el examen físico entre craneoesterosis verdadera (A) y plagiocefalia sin craneoesterosis (B)



charnela occipitoatloidea; 3 por macrocrania: 2 con ventriculomegalia no evolutiva en un paciente y con colección subdural bilateral en el otro y 4 por retraso madurativo: ventriculomegalia no evolutiva en 2, falta de operculización en otro y estudio normal en 1). Sobre tres pacientes que requirieron TAC con ventana ósea por dudas clínicas y radiológicas, 1 confirmó plagiocefalia verdadera.

La evolución de la PSC fue parcialmente o totalmente favorable en 30 (88%) y desfavorable en 4. No se indicó tratamiento con casco a ningún paciente. La aceptación de los padres del tratamiento indicado (cambio postural) fue buena. No contamos con datos sobre el cumplimiento, pero creemos que la adherencia fue buena en vista de los resultados.

TABLA 1. Comparación entre plagiocefalia sin craneostenosis y craneostenosis

| | PSC | CE* | p |
|---------------------------|-------------|--------------|----------|
| N (%) | 34 (83) | 7 (17) | < 0,0001 |
| Edad de detección (m) | | | |
| Mediana (rango) | 1,0 (0-4) | 2,0 (0-5) | |
| Edad de consulta (m) | | | |
| Mediana (rango) | 5,0 (1-12) | 2,5 (1-12) | |
| Tiempo de seguimiento (m) | | | |
| Mediana (rango) | 16,5 (3-40) | 22,5 (10-28) | |
| Varones N (%) | 24 (70,6) | 5 (71,4) | |

PSC: Plagiocefalia sin craneostenosis y CE: craneostenosis. p: probabilidad estadística. Prueba de X² con corrección de Yates.

m: meses.

* Diagnóstico de CE (3 escafocefalias, 1 trigonocefalia, 1acrocefalia, 1 plagiocefalia anterior y 1 plagiocefalia posterior en un rango de edad de 1 a 12 meses).

TABLA 2. Comparación entre plagiocefalia sin craneostenosis y pacientes normocéfalos

| | PSC N= 34 | NC N= 98 | p |
|----------------------------|--------------|-------------|-----------|
| Edad de consulta (m) | | | |
| Mediana (rango) | 5,0 (1-12) | 6,0 (1-12) | NS |
| Varones n (%) | 24 (70,6%) | 46 (47%) | 0,02* |
| Bajo peso nacimiento n (%) | 3 (10%) | 0 | 0,01 * |
| Macrocrania | 3 (10%) | 0 | 0,05* |
| Tortícolis | 7 (20,6%) | 0 | < 0,0001* |
| Decúbito supino n (%) | 15 (44%) | 22 (22,5%) | 0,02* |
| Problemas neurológicos | 7 (20,6%) | 1 (1%) | 0,0003* |

* Prueba de X² con corrección de Yates.

PSC: Plagiocefalia sin craneostenosis; NC: normocéfalos.

DISCUSIÓN

La plagiocefalia (cabeza oblicua en griego) puede ser secundaria a craneosinostosis o a deformación por fuerzas mecánicas externas que actúan sobre el cráneo.³ Se define como craneosinostosis a la fusión prematura de una sutura craneana, aislada en el 90% de los casos o en combinación con el cierre precoz de otras suturas o como parte de un síndrome (en conjunción con otras anomalías). El cierre prematuro de una o más suturas origina detención del crecimiento del cráneo en el lado afectado y persistencia del crecimiento normal en el lado no afectado, lo que genera una deformidad craneal. En el caso del cierre precoz de la sutura lambdoidea se produce una asimetría craneal posterior.⁴

Se puede observar una deformación similar si fuerzas mecánicas externas, como la permanencia en decúbito supino, con una posición preferencial de la cabeza del niño pequeño, incapaz de rolar, actúan sobre el cráneo en crecimiento, deformándolo. Estas deformaciones pueden tratarse sin cirugía. Según la bibliografía, la PSC es estimativamente 40 veces más frecuente que todas las CE (1 cada 60 recién nacidos vivos contra 1 cada 2.500).⁵ De las CE, 4% son occipitales posteriores (cierre prematuro de la sutura lambdoidea) con una prevalencia de 1-3/100.00 recién nacidos vivos.^{2,3,6} En nuestra muestra, la CE en general y la plagiocefalia verdadera en particular están sobrerrepresentadas, probablemente por tratarse de una población de un hospital de derivación a pesar de que todas las formas de PSC son mucho más frecuentes.

Coincidimos con la literatura en el predominio de PSC en varones, referido con una frecuencia 2 a 3 veces mayor.³⁻⁷ La causa de esta diferencia no es clara.

También coincidimos en el predominio derecho del aplastamiento,^{3,7,8} lo que podría deberse a la preponderancia de la presentación occipital anterior izquierda al nacer. En esta posición, el lado derecho del occipucio del niño es comprimido contra la columna lumbo sacra materna y la frente izquierda contra el hueso pélvico. En un estudio prospectivo se encontró 13% de aplastamientos posteriores en recién nacidos de parto por vía vaginal.³ También se asocia la posición preferencial predominante a la derecha que presentan alrededor de 8,2% de los recién nacidos normales.^{8,9} Estos factores pueden explicar en parte la mayor frecuencia del aplastamiento derecho.

La posición preferencial y la deformidad cefálica se han vinculado a factores 1) prenatales: constricción uterina (oligohidramnios, primiparidad,

miomatosis, malformación uterina, gemelaridad y otros); 2) de parto: distócico, períodos de contracción o expulsivo prolongados, prematuridad, posición pelviana y 3) posnatales: decúbito supino y tortícolis como principales factores de riesgo.^{2,3-6,10}

En nuestra muestra documentamos el riesgo del decúbito supino y tortícolis. También hemos encontrado descripciones de macrocefalia en la literatura.¹¹ Se ha discutido si algunos casos de tortícolis no son congénitos, causantes primarios de la deformación, sino secundarios a la posición preferencial (la rigidez de los músculos del cuello se presentaría como consecuencia de la posición de la cabeza en la posición de confort permanente).^{2,8-10}

Los padres en general advierten la deformación posterior alrededor del segundo o tercer mes.^{3,10} En nuestra muestra, en 30/34 pacientes se advirtió la deformación a una edad igual o menor a 3 meses. En algunos niños la deformación se advirtió al nacer, lo que se asociaría a lo mencionado anteriormente (posición intrauterina y posición preferencial posnatal). El niño con plagiocefalia verdadera posterior tenía edad de detección y de consulta similar a las PSC, por lo cual no fueron datos útiles para el diagnóstico diferencial (Tabla 1).

Es importante que el pediatra descarte asimetrías craneanas en los controles de salud desde los primeros meses, porque cuanto más precoz sea el tratamiento mejor será el resultado estético.

Se describe mayor prevalencia de trastornos cognitivos y motores en niños con CE y PSC.^{10,12} Hay estudios que documentan peor tono motor en los niños que duermen en posición supina predominante.^{10,13} Otros autores documentan mayor ne-

cesidad de apoyo educacional a largo plazo en niños con PSC y se encuentra en discusión si la PSC es secundaria a estos trastornos o su causa.¹³

La PSC presenta características físicas: aplastamiento localizado occipital que sería precursor de la plagiocefalia por deformación.³ Al persistir la posición supina, la cabeza del niño adopta la forma de paralelogramo; el cráneo presenta aplastamiento posterior, abombamiento frontal ipsilateral, relativa saliencia occipital contralateral posterior, aplastamiento frontal anterior contralateral y oreja ipsilateral adelantada.^{2,6-8} La presencia de alopecia bilateral puede ser un marcador de buena rotación del cuello (Tabla 3). Para obtener estos datos semiológicos es útil observar a los pacientes desde arriba, sentados en el regazo materno. Los niños con CE presentan sólo aplastamiento occipital en la vista aérea (forma trapezoidal). Algunos niños con aplastamiento leve tienen forma trapezoidal y hay que establecer el diagnóstico diferencial.

La radiografía simple de cráneo permite el diagnóstico con relativa facilidad al observarse la falta de fusión de suturas, a diferencia de la CE que demuestra la esclerosis en las radiografías y obliteración en la TAC.

La PSC es una entidad benigna con excelente evolución con las recomendaciones posturales que consisten en asegurarse de que el niño no descansa sobre el lado aplastado, ya sea mediante el cambio de posición en la cuna, moviendo la cuna para obligarlo a buscar a los padres con la mirada desde el otro lado, moviendo sus juguetes para estimular la mirada hacia el lado opuesto a la deformación, aproximarle la comida por el lado opuesto al aplastado, tiempo de descanso en posición prona durante la vigilia supervisada por alguno de los

Tabla 3. Diferencias al examen físico entre plagiocefalia sin craneoestenosis y craneoestenosis

| Examen físico | PSC | Craneosinostosis |
|----------------------------|--|---|
| Sutura lambdaidea palpable | No | Sí |
| Posición de la oreja | Posición anterior de la oreja opuesta al lado aplastado | Posición posterior de la oreja opuesta al lado aplastado |
| Simetría facial | Frente prominente del lado con occipicio aplastado, frente contralateral aplastada | No. Puede haber abombamiento de la frente y occipital contralaterales |
| Línea de los ojos | Desalineada | Alineada |
| Alopecia | Unilateral, circunscripta | Simétrica |
| Vista superior del cráneo | Forma de paralelogramo | Forma trapezoidal |
| Forma de la oreja | A veces doblada | No deformada |
| Tortícolis | Frecuente | Infrecuente |

Referencias:^{2,3,8,14}

padres, no usar las sillitas para auto fuera de éste.⁶ También pueden ser necesarios ejercicios para alargar el esternocleidomastoideo ipsilateral en caso de tortícolis; por ejemplo, implementar con cada cambio de pañales, 3 repeticiones por ejercicio. Los mejores resultados se obtienen en los pacientes menores de 6 meses. La mejoría en nuestro grupo fue similar a la informada en la literatura (entre 70 a > 90%).⁷ Aproximadamente 2,5 a 10% quedan con secuelas leves. El crecimiento del cabello ayuda a disimular las deformidades remanentes, que de ninguna manera deben desaconsejar la posición en decúbito supino en menores de 6 meses por el efecto documentado sobre la muerte súbita. (Se ha informado que la posición supina para dormir es 6 veces más segura que la posición prona y 2 veces más segura que la posición lateral en los menores de 6 meses).¹⁰

El tratamiento médico es exitoso en la amplia mayoría de los casos. Se han obtenido resultados similares con uso de cascos o sin ellos en plagiocefalias posturales leves y moderadas.^{14,15} En nuestro hospital no hay experiencia con el uso de cascos. Si en 2-3 meses no hay mejoría con el tratamiento médico instituido o si se sospecha CE puede requerirse derivación neuroquirúrgica para decidir el uso de casco o cirugía. La indicación quirúrgica en nuestro hospital se reserva a los pacientes con CE verdadera.

El mejor abordaje es la prevención: educar a los padres desde la consulta de control a las 2-4 semanas de vida, cuando el cráneo es máximamente deformable, aconsejando alternar la posición de la cabeza en la cuna al acostar al niño para dormir, mantenerlos durante un tiempo supervisado sobre el abdomen cuando están despiertos e identificar a los niños con disfunción de los músculos del cuello. Se ha publicado que tener 5 minutos en posición ventral supervisada durante el día o más alrededor de las 6 semanas tiene un efecto preventivo del desarrollo de PSC.²⁻⁶

Los resultados que hemos obtenido son producto de una muestra relativamente pequeña y perteneciente a un hospital de derivación, lo que puede explicar alguna diferencia con la bibliografía consultada.

CONCLUSIONES

Entre las deformidades craneanas en lactantes menores de 1 año, la PSC es mucho más frecuente que la CE. En nuestra muestra está sobrerrepresentada la CE. La posición supina para dormir es un factor de riesgo evidente, así como la tortícolis y los trastornos neurológicos. Habitualmente no son necesarios los estudios complementarios complejos. La evolución es muy buena con las recomendaciones adecuadas. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Task force on positioning and sudden infant death syndrome. Positioning and SIDS. *Pediatrics* 1992; 89:1120-1126.
2. Biggs WS. Diagnosis and management of positional head deformity. *Am Fam Phys* 2003; 67(9):1953-6.
3. Peitsch WK, Keefer C, La Brie R, et al. Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns. *Pediatrics* 2002; 110(6):e72.
4. Rohan A, Golombek S, Rosenthal A. Infants with misshapen skulls: When to worry. *Contemp Ped* 1999; 16(2):47-73.
5. McIntyre FL. Craniosynostosis. *Am Fam Phys* 1997; 55(4):1173-8.
6. Persing J, James H, Swanson J, Kattwinkel J, American Academy of Pediatrics. Prevention and management of positional skull deformities in infants. *Pediatrics* 2003; 112(1):199-202.
7. Jones B, Hayward R, Evans R, et al. Occipital plagiocephaly: an epidemic of craniosynostosis? *BMJ* 1997; 315:693-4.
8. Mulliken J, Woude D, Hansen M, et al. Analysis of posterior plagiocephaly: Deformational versus synostotic. *Plast Reconstr Surg* 1999; 103(2):371-380.
9. Boere-Boonekamp MM, van der Linden-Kuiper LT. Positional preference: prevalence in infants and follow-up after two years. *Pediatrics* 2001; 107(2):339-43.
10. Hutchinson BL, Thompson JM, Mitchell EA. Determinants of nonsynostotic plagiocephaly: a case-control study. *Pediatrics* 2003; 112(4):316-22.
11. Chaddock W, Kast J, Donahue D. The enigma of lambdoid positional molding. *Pediatr Neurosurg* 1997; 26:304-311.
12. Panchal J, Amirshaybani H, Gurwitch R, et al. Neurodevelopment in children with single-suture craniosynostosis and plagiocephaly without synostosis. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108:1492-98.
13. Miller R, Clarren S. Long-term developmental outcomes in patients with deformational plagiocephaly. *Pediatrics* 2000; 105:e26-33.
14. Moss SD. Nonsurgical, nonorthotic treatment of occipital plagiocephaly: what is the natural history of the misshapen neonatal head? *J Neurosurg* 1997; 87(5):667-70.
15. Jalaluddin M, Moss D, Shafron D. Occipital plagiocephaly: the treatment of choice. *Neurosurgery* 2001; 49(2):545.