

Orientación diagnóstica del niño con macro- o microcefalia

Julián Torres Mohedas

Septiembre 2018

Medida del perímetro cefálico

- Medida de la circunferencia mayor del cráneo.
- Tomar los puntos más prominentes a nivel frontal y occipital.
- Usar siempre la misma cinta métrica y, si es posible, realizar la medición siempre la misma persona.
- Una medida muy discordante en una gráfica de PC suele ser un error de técnica.

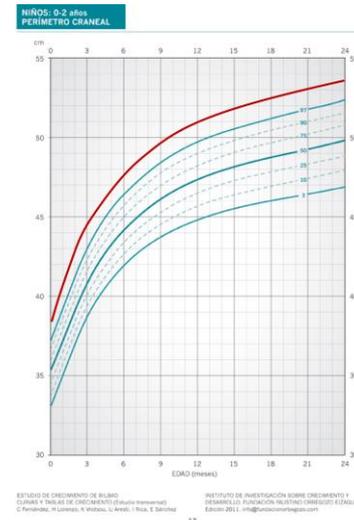


Macrocefalia

- Originada por aumento del tamaño del encéfalo o del volumen de líquido cefalorraquídeo (LCR).
- El aumento del volumen de sangre intracraneal (hemorragia intraventricular, hematoma epi- o subdural) o el engrosamiento óseo (talasemia mayor, displasias craneales) son causas muy raras de macrocefalia.

Megaencefalia familiar

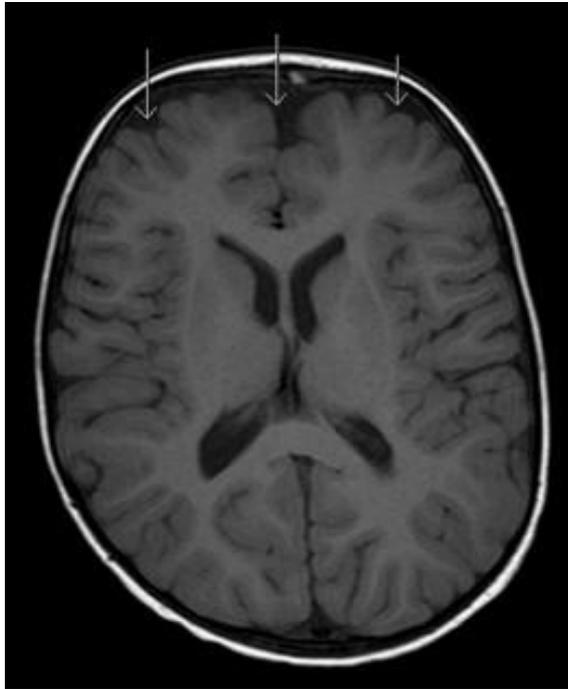
- La causa más frecuente de macrocefalia en la infancia.
- El perímetro craneal (PC) puede ser grande al nacimiento o estar dentro del rango normal y en los 2-3 primeros meses presentar un aumento de la velocidad de crecimiento craneal, hasta colocarse por encima del P 97.
- Después la velocidad de crecimiento se normaliza y la línea de PC se hace paralela a dicho percentil antes de los 6 meses.



Aumento benigno del espacio subaracnoideo

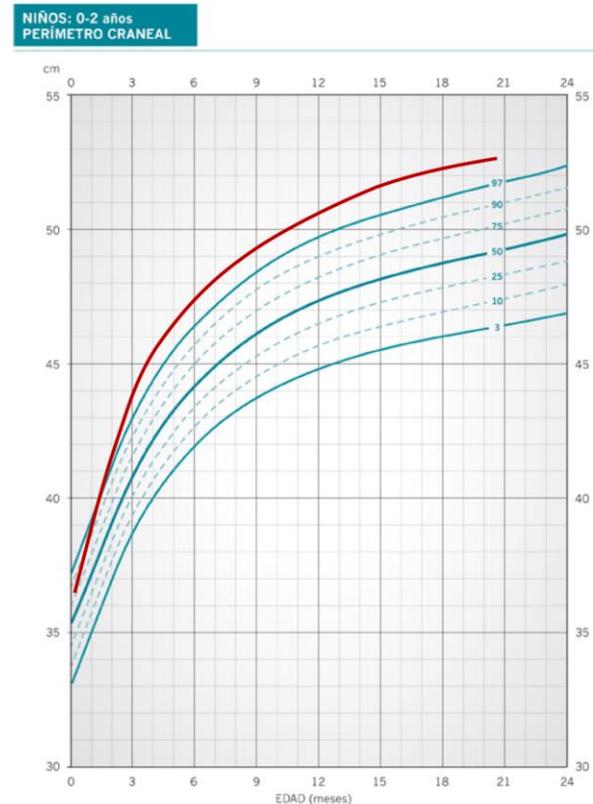
- Es la segunda causa de macrocefalia infantil.
- Aumento del espacio subaracnoideo frontal, el encéfalo tien un volumen normal.
- Evitar el término de “hidrocefalia externa”.
- Al nacimiento el PC puede ser normal aunque suele estar cerca del P 90, para en los siguientes meses situarse por encima y paralela al P 97.
- La evolución es buena, aunque se han descrito con más frecuencia leves problemas de aprendizaje y lectoescritura durante la época escolar.

Aumento benigno del espacio subaracnoideo



TAC craneal: aumento de espacio subaracnoideo frontal

Disorders of Cranial Volume and Shape
 Piña-Garza, J. Eric, MD, Fenichel's Clinical Pediatric Neurology.
 CLINICAL KEY. Elsevier



ESTUDIO DE CRECIMIENTO DE BILBAO
 CURVAS Y TABLAS DE CRECIMIENTO (Estudio transversal)
 © Ferrández, H. Lorenzo, K. Woloski, U. Aresti, I. Rica, E. Sánchez

INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN SOBRE CRECIMIENTO Y
 DESARROLLO. FUNDACIÓN FAUSTINO ORBEGOZO EIZAGUIRRE
 Edición 2011. info@fundacionorbegozo.com

Hidrocefalias

- El mielomeningocele es la causa más frecuente de hidrocefalia congénita y ocurre en el 15-20% de los casos.
- La causa más frecuente de hidrocefalia adquirida es la secundaria a hemorragias intraventriculares, típica de los prematuros.



Otras causas de hidrocefalia

- Estenosis congénita del acueducto de Silvio.
- Tumores cerebrales congénitos.
- Síndromes: Klippel-Feil, Walker-Warburg, acondroplasia.
- Malformaciones: Dandy-Walker, aneurisma de la vena de Galeno.
- Abscesos, hematomas o meningitis.

Microcefalia

Existen dos mecanismos principales:

- Falta de desarrollo cerebral o desarrollo cerebral anormal relacionado con un insulto durante el periodo específico de inducción y migración celular (por ejemplo, holoprosencefalia).
- Lesión de un cerebro previamente normal (microcefalia secundaria). La microcefalia es el resultado de una reducción en el número de procesos dendríticos y conexiones sinápticas.

Microcefalia congénita

Microcefalia vera

- Raro trastorno AR, 50% de los casos son debidos a una mutación en el gen *ASPM* (1q31).
- Microcefalia importante presente en el nacimiento y en la que no suele haber alteraciones anatómicas en el encéfalo.
- No tienen sintomatología neurológica perinatal y posteriormente desarrollan trastornos del aprendizaje leves o moderadas, aunque en algunos casos pueden ser graves.

Microcefalias

Microcefalia por infecciones prenatales:

- La más frecuente es la producida por citomegalovirus (CMV).
- Puede llegar a manifestarse en el momento del parto solamente con microcefalia sin ningún otro dato clínico añadido.
- Infección prenatal por virus Zika.

Ingesta de tóxicos o malnutrición en la madre.

Anormalidades neuroanatómicas.

Microcefalia posnatal

- También denominada secundaria.
- El niño nace con un PC normal y en los meses siguientes va desarrollando progresivamente una microcefalia.
- Etiología múltiple. Todos aquellos procesos que afecten de forma importante al encéfalo durante el período pre-, peri- o posnatal.
- Enfermedades metabólicas, heredodegenerativas, malnutrición, pero sobre todo la encefalopatía hipóxico-isquémica.

Microcefalia posnatal

1. Encefalopatía hipóxico-isquémica.
2. Malnutrición y enfermedades crónicas posnatales.
3. Lesiones cerebrales posnatales.
4. Enfermedades metabólicas.
5. Craneosinostosis.