

Microcefalia

Propuesta de Algoritmo para la derivación de la microcefalia de Pediatría de Atención primaria a Especializada

*Dr. J. Pastor
Cap de Servei de Pediatria
Hospital General Universitari d'Elx
Departament de Salut Elx*

Microcefalia en Pediatría

- ✓ No se trata de una enfermedad, sino de un signo clínico.
- ✓ Los niños que nacen con microcefalia pueden presentar
 - ✓ Retraso del desarrollo neurológico,
 - ✓ Discapacidad intelectual,
 - ✓ Convulsiones,
 - ✓ Deficiencias auditivas y visuales.
- ✓ El desarrollo neurológico de algunos de estos lactantes no se ve afectado.

DEFINICIONES. Organización Mundial de la Salud. *Basadas en las tablas de crecimiento estándar de la OMS*

- **Microcefalia:** PC > -2 DS por debajo de la media (< P 3).
 - **Microcefalia grave:** PC > -3 DE por debajo de la media.
- ✓ *Esta definición de microcefalia (<P3) identifica al 3% de los bebés como posiblemente anormal.*
- ✓ *Puede ser una herramienta práctica de detección ya que en las gráficas de crecimiento de percentiles que se utilizan en PAP este es el límite inferior.*
- ✓ *Sin embargo, la OMS recomienda una evaluación clínica cuidadosa de estos lactantes antes de realizar un diagnóstico definitivo de microcefalia y determinar un seguimiento adecuado.*

DEFINICIONES. UpToDate. Basadas en las tablas de crecimiento estándar de la OMS

- **Microcefalia límite** PC entre 2 y 3 desviaciones estándar (SD) por debajo de la media de edad, sexo y edad gestacional.
- **Microcefalia moderada** PC entre 3 y 5 SD por debajo de la media de edad, sexo y edad gestacional.
- **Microcefalia grave** $PC \geq 5$ SD por debajo de la media de edad, sexo y edad gestacional.

CLASIFICACIONES.

- **Según la etiología** se clasifica en genética o ambiental y ambas pueden producir microcefalia congénita o postnatal.
 - Idiopática (41%).
 - Lesión cerebral pre o perinatal (27%).
 - Craneosinostosis (2%).
 - Genética (29%).
 - Lesión cerebral postnatal (2%).
- **Según el momento de su aparición**
 - **Microcefalia congénita:** PC anormal al nacer (corregido para la edad, sexo y edad gestacional).
 - **Microcefalia posnatal*:** fracaso del crecimiento normal en un cerebro de tamaño normal al nacer por infección (CMV), trauma, intoxicación, enfermedad metabólica, síndrome de Rett, enfermedad degenerativa del SNC.

**microcefalia secundaria no es equivalente a microcefalia postnatal que puede tener un origen genético.*
- **Según la relación con otros parámetros de crecimiento**
 - **Microcefalia simétrica:** PC más de 2 a 3 SD por debajo de la media, pero es proporcionada al peso y la longitud, que también están por debajo de la media.
 - **Microcefalia asimétrica** (desproporcionada).
- **Según la asociación con otras anomalías**
 - **Microcefalia aislada:** no está asociada con ninguna otra anomalía.
 - **Microcefalia sindrómica o compleja:** se asocia con una o más anomalías adicionales.

Microcefalia familiar benigna.

- La microcefalia aparece en varios miembros de una familia sin otras alteraciones asociadas.
- Se presenta en niños con un PC 2 a 4 DS por debajo de la media.
- Presentación: Progenitores normales con una cabeza de tamaño similar y evaluación negativa para otras causas, particularmente errores innatos tratables del metabolismo.
- Los niños con microcefalia familiar benigna no tienen signos neurológicos.
- Si asocia trastorno del aprendizaje o discapacidad intelectual se debe realizar análisis genéticos

RECOMENDACIONES

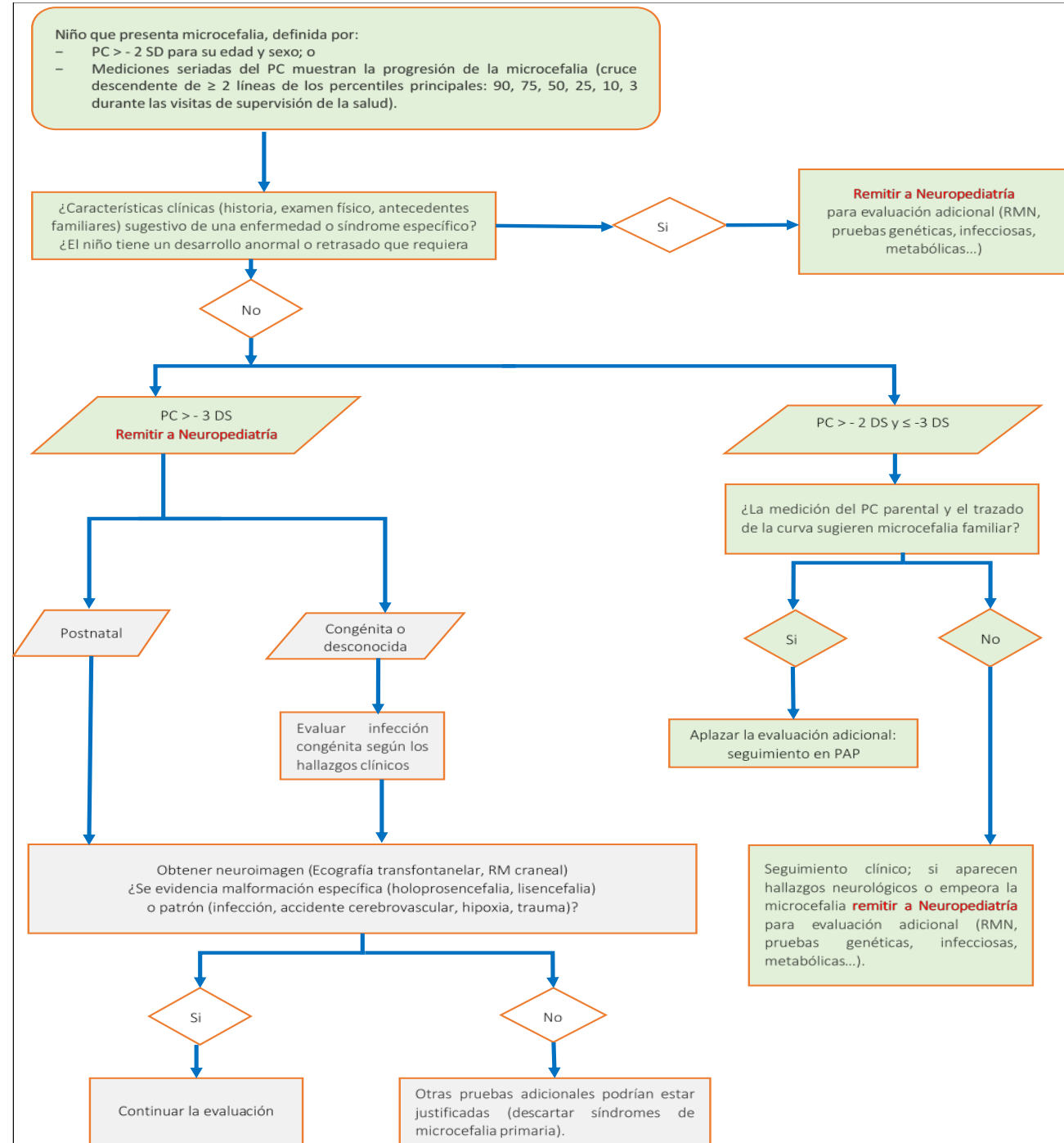
- Medir el PC con una técnica adecuada al menos 24 horas después del parto y en la primera semana de vida. Debe seguir midiéndose en los controles de salud (Atención Primaria).
- Cuando el PC sea $< P3$, calcular los valores de DS específicos para el sexo y la edad gestacional (patrones de la OMS) para lo que disponemos de calculadoras en Internet⁶.
- La medición de la altura y el peso para distinguir el retraso proporcional del crecimiento de la microcefalia.
- El PC de los padres es útil para evaluar la microcefalia familiar (comparar PC transformado en valor Z).
- Llevar a cabo una evaluación clínica y, posteriormente, un seguimiento regular durante la primera infancia en los recién nacidos cuyo PC se encuentre entre -2 DS y -3 DS. El desarrollo neurológico de estos lactantes puede ser normal.
- Cuando el PC sea > -3 DS, descartar anomalías cerebrales estructurales.
- Se debe considerar que presentan **microcefalia con anomalía cerebral** los niños con microcefalia y anomalías estructurales del cerebro diagnosticados por neuroimagen o con alteraciones neurológicas o del desarrollo.
- Aplicar el **Algoritmo** propuesto.

Algoritmo para la derivación de la microcefalia de Pediatría de Atención primaria a Especializada (Modificado de OMS¹ y UpToDate⁵.)

Historia Clínica: PC al nacer; exposición prenatal a drogas, alcohol o toxinas; problemas médicos maternos (diabetes, fenilcetonuria...); infección congénita; insulto perinatal (hipoglucemia, anoxia...); convulsiones; Retraso psicomotor.

Examen físico: medición PC, percentil y trayectoria; características dismórficas; signos de infección congénita (cataratas, lesiones cutáneas, hepatomegalia...); anomalías neurológicas. Historia familiar: consanguinidad; Microcefalia. Medición del PC de los padres.

Pruebas complementarias: estarán dirigidas por los hallazgos clínicos de la historia y el examen físico (evaluación de oftalmología...) y pueden incluir estudios de laboratorio (pruebas genéticas, pruebas metabólicas, pruebas para la infección congénita ...) y neuroimagen (RM).



BIBLIOGRAFÍA

1. Organización Mundial de la Salud. Evaluación del lactante con microcefalia en el contexto del brote de virus de Zika. Disponible en: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/204607/WHO_ZIKV_MOC_16.3_spa.pdf;jsessionid=816486CFFD5028F9F280C7ED28C983DF?sequence=1 (consultado el 1 de abril de 2021).
2. Organización Mundial de la Salud. Patrones de crecimiento infantil. Disponible en: <http://www.who.int/childgrowth/standards/es/> (consultado el 1 de abril de 2021).
3. Villar, José et al. (2014). International standards for newborn weight, length, and head circumference by gestational age and sex: the Newborn Cross-Sectional Study of the INTERGROWTH-21st Project. *Lancet*; (384). 9946: 857–868.
4. MSCBS. Disponible en: https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/zika/recomendaciones/InformacionGeneral_Zika.htm (consultado el 1 de abril de 2021).
5. Microcephaly: A clinical genetics approach. Disponible en: <https://www-uptodate-com/contents/microcephaly-a-clinical-genetics-approach> (consultado el 1 de abril de 2021).
6. Calculadora Z PC. https://www.msmanuals.com/es-es/professional/multimedia/clinical-calculator/clinicalcalculator_es_v13950060_es