



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

C-0195 - CRANEOSINOSTOSIS LAMBDOIDEA EN PACIENTE CON FORAMINA PARIETALIS. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.T. García Campos, I. García Recuero, I. Cuervo Arango, T.M. Márquez Pérez, A. Aransay García, H. Ippolito Bastidas, A. Maza y M.B. Rivero Martín

Servicio de Neurocirugía, Hospital Niño Jesús, Madrid, España. Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Niño Jesús, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: El "foramina parietalia permagna" es una entidad poco frecuente con herencia autosómica dominante en la que la osificación continúa después del nacimiento pudiendo llegar a completarse a lo largo de la vida, su asociación con una craneosinostosis lambdoidea bilateral no está descrita.

Métodos: Se trata de un niño conocido por nosotros a los 7 meses de edad, en el que a la exploración se observaba una turricefalia marcada con abombamiento frontal, protrusión parietal con aplanamiento marcado occipital inferior, defecto de cierre óseo sagital anterior y medial de unos 6 cm de ancho, encefalocele parietal posterior, diástasis coronales e Índice Cefálico (IC) de 98%. En el TC cerebral se evidenciaba una deformidad craneal con sinostosis lambdoidea bilateral, y fontanela anterior y foramina parietalis de gran tamaño, en RM se observaba también una anomalía de drenaje de senos venosos. El estudio genético identifica que el paciente es portador de la variante patogénica en el gen ALX4: NM_021926,3: c.1477_1478delCA. En sesión multidisciplinar de craneofacial se decide seguimiento estrecho con fondo de ojo seriado y cirugía en torno al año de edad.

Resultados: El paciente es intervenido al año y medio, mediante craniectomía occipital en bloque. Se realizaron osteotomías occipitales basales con fractura en tallo verde, se obtuvo colgajo de área donante parietal derecha y se posicionó en área parietal fijándolo proximalmente. El defecto fue cubierto con injerto óseo autólogo (craneotomía occipital) y malla reabsorbible. Tras la cirugía el paciente no presentó complicaciones, con una mejoría de su IC de 82%.

Conclusiones: En este caso, la presencia del foramina parietalis nos hizo posponer la cirugía de la craneosinostosis para asegurar una adecuada consolidación ósea y disminuir el riesgo de sangrado intraoperatorio, realizando hasta entonces seguimiento estrecho multidisciplinar. La presencia de cierre bilateral de suturas en estos pacientes es excepcional.