

C O N G R E S O

Hospital Universitari
i Politècnic La Fe

Valencia 7, 8 y 9 de Noviembre de 2012

CROG

Controversias en Reproducción, Obstetricia y Ginecología

SÍNDROME DE CROUZON: DIAGNÓSTICO INTRAÚTERO Y EVOLUCIÓN POSTNATAL

Padilla Iserte P; Ferri Forch B; Juarez I; Gómez Portero R; Perales Marín A.

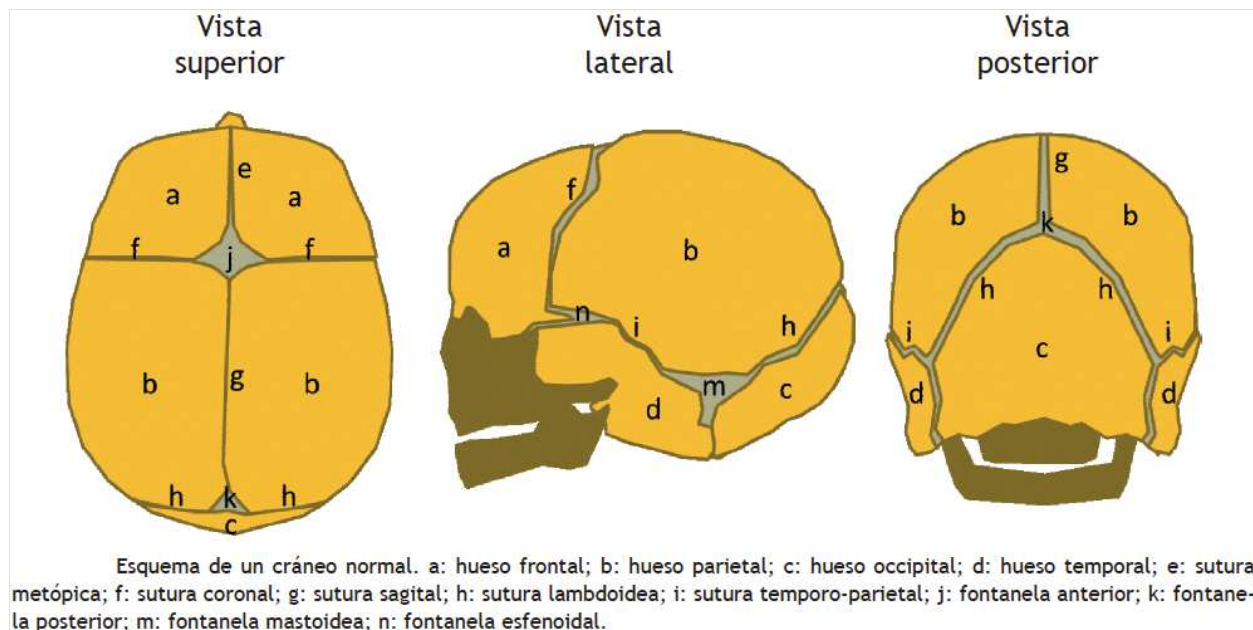


OB-02

Padilla Iserte P; Ferri Forch B; Juarez I; Gómez Portero R; Perales Marín A.

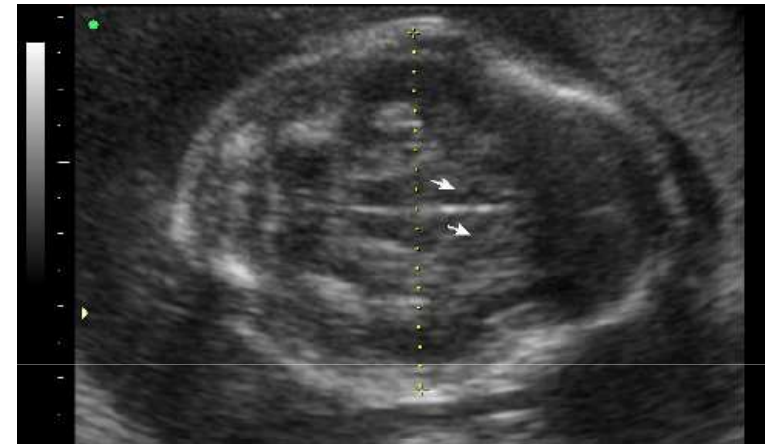
INTRODUCCIÓN

- Se define craneosinostosis como la fusión precoz de una o varias suturas craneales, generando un desarrollo anormal del cráneo
- Se asocia hasta en un 20% con síndromes genéticos bien definidos
- Su pronóstico es bueno, si son corregidas en los primeros meses de vida, evitando así secuelas estéticas y cognitivas permanentes



CASO CLÍNICO

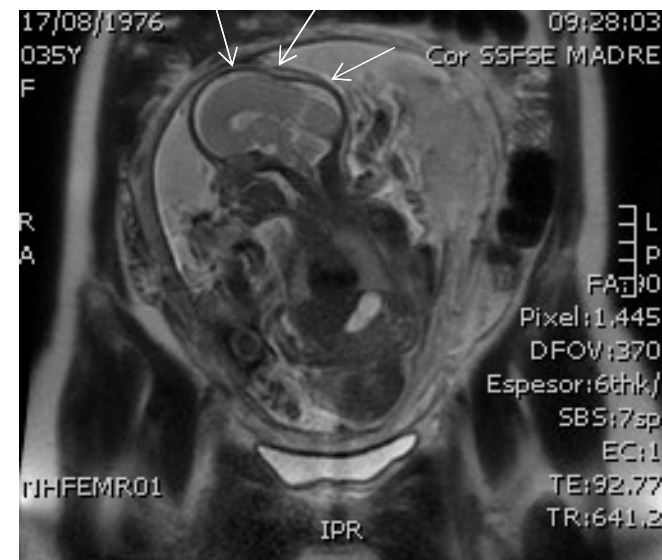
- Primigesta de 35 años en el que estudio morfológico en semana 20 se observa cabeza en forma de limón sin anomalías en fosa posterior, tubo neural y extremidades.
- Ante la sospecha de craneosinostosis se solicita estudio RM, describiendo mismos hallazgos que en ecografía y amniocentesis genética, detectándose mutación del FGFR3, quedando diagnosticado **de Síndrome de Crouzon**.
- Los controles ecográficos posteriores, realizados cada 2 semanas, se evidencia la aparición de polihidramnios, craneosinostosis más marcada y ventriculomegalia en asta posterior (16 mm).
- La paciente consulta en semana 36+1 por sensación de mojada, confirmándose Rotura Prematura de Membranas Pretérmino, ante la imposibilidad de parto vía vaginal, se finaliza gestación mediante cesárea bajo cobertura antibiótica, obteniéndose un recién nacido varón de 2930 gramos con IA: 2/8, evidenciándose morfología craneal en trébol con hipertelorismo y exoftalmos bilateral.



Padilla Iserte P; Ferri Forch B; Juarez I; Gómez Portero R; Perales Marín A.

CASO CLÍNICO

- El neonato requirió dilatación mecánica y tutorización de ambas fosas nasales por obstrucción aérea con coanas permeables, a los 30 días de ingreso se detectó extenso daño isquémico-hemorrágico en sustancia blanca frontal con importante ventriculomegalia, todo ello justificado por un mal drenaje venoso cerebral consecuencia de la malformación ósea.
- Tras el empeoramiento clínico del paciente y su pronóstico vital, se decide de forma conjunta con los padres, limitación de esfuerzo terapéutico, muriendo a los 63 días de vida.



SÍNDROME DE CROUZON: DIAGNÓSTICO INTRAÚTERO Y EVOLUCIÓN POSTNATAL

Padilla Iserte P; Ferri Forch B; Juarez I; Gómez Portero R; Perales Marín A.

CONCLUSIONES

- El Síndrome Crouzon suele ser una entidad de buen pronóstico, con correcciones quirúrgicas precoces se consigue evitar el daño sobre el desarrollo neurológico por la imposibilidad de expansión cerebral.
- Debemos ser conscientes que esta dificultad de espacio puede ocasionar daños más inmediatos secundarios a un mal drenaje de LCR y de la vascularización cerebral, generando secuelas severas irreparables.

