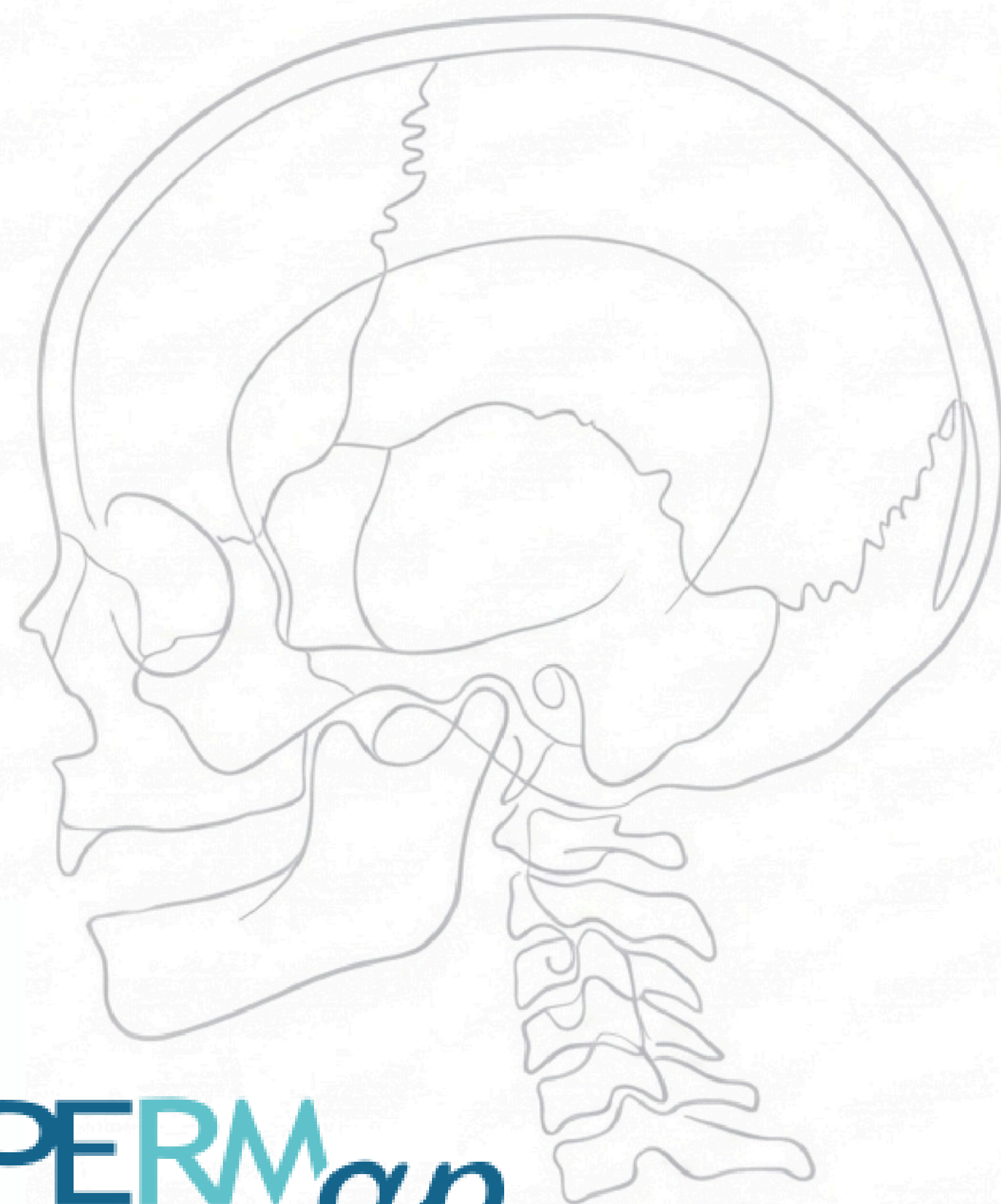


Lesión occipital en línea media en el neonato: desafíos diagnósticos en Atención Primaria.



Rojo Ortega L, Rosique Conesa MD,
López López-Guerrero A, Meca Garrido J.



APERMap

Antecedentes perinatales



Edad Gestacional

RNT 38+5 semanas.

Embarazo y parto normales.



Antropometría

Peso al nacer de 2605 g (AEG).



Estado Clínico

Sin requerimiento de RCP.

Ictericia leve transitoria (BrbT 7,8 mg/dl).



Evolución Ponderal

Ganancia óptima tras pérdida fisiológica inicial (2930 g al día 20).
Succión-deglución coordinada.

La exploración en la maternidad revela dos hallazgos independientes

Foco 1: Asimetría Facial (Boca)

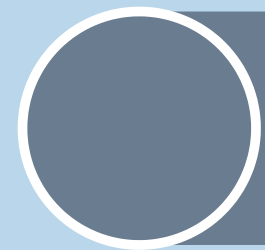
Detectada durante el llanto.
Mayor apertura del lado izquierdo.
Sin afectación del cierre palpebral
ni surco nasogeniano.



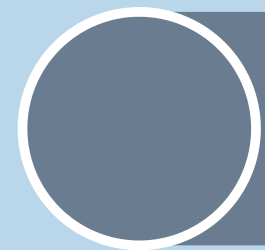
Foco 2: Nódulo Occipital

Tumoración subcutánea de 1,5 cm en la línea media posterior.
Móvil, sin signos inflamatorios externos.

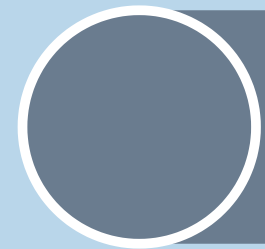
Síndromes genéticos asociados



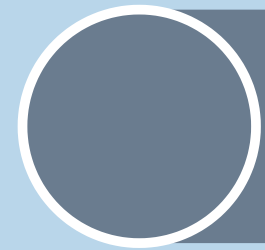
Síndrome de delección 22q11.2
(DiGeorge/velocardiofacial)



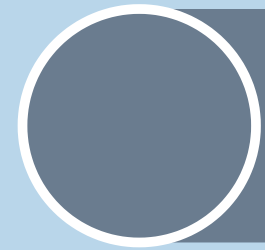
Asociación VACTERL/VATER



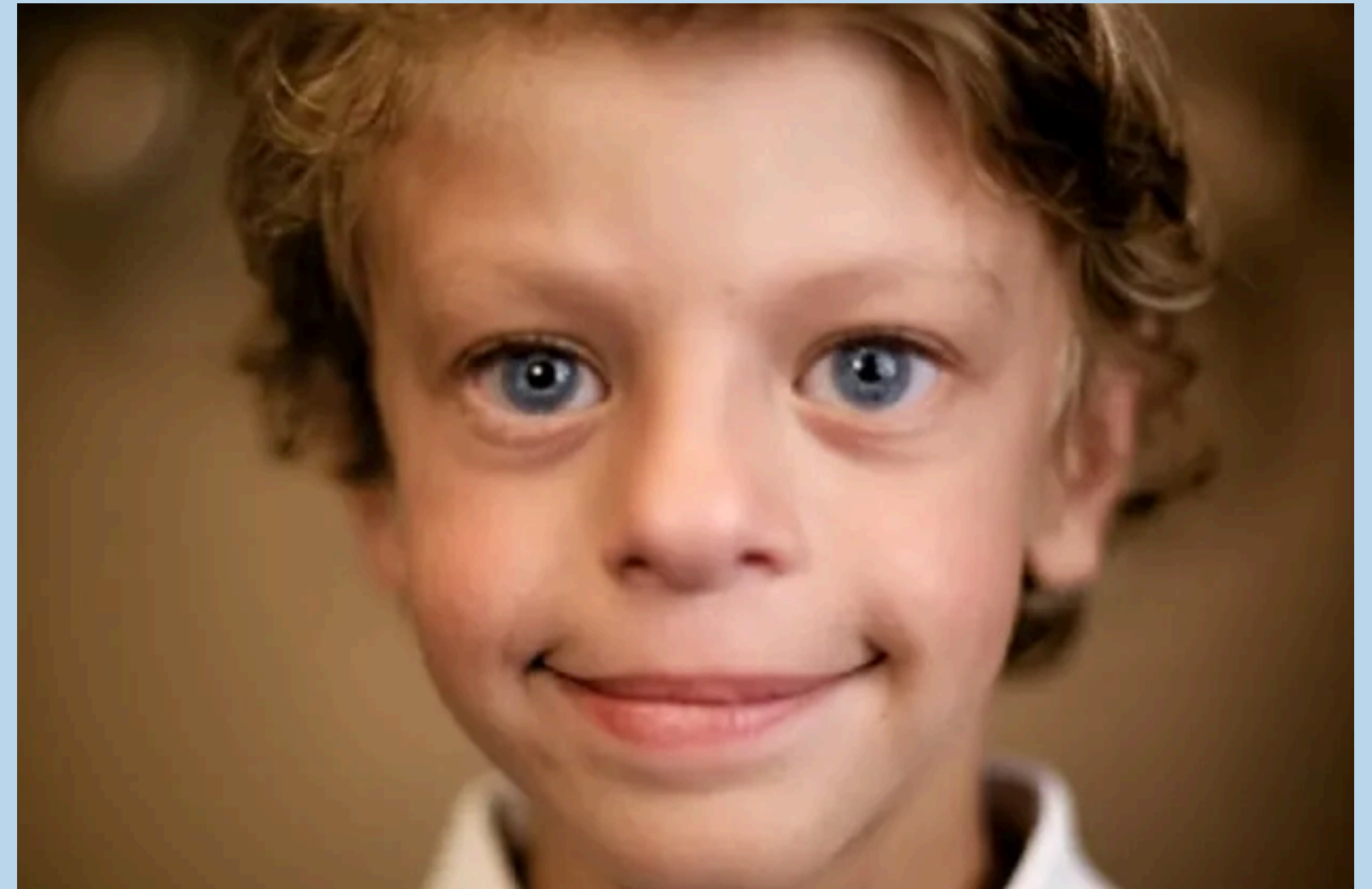
Síndrome cardiofacial de Cayler



Trisomía 18



Espectro oculoauriculovertebral
(Goldengar)



La asimetría facial es un problema estético sin repercusión funcional

Diagnóstico Clínico

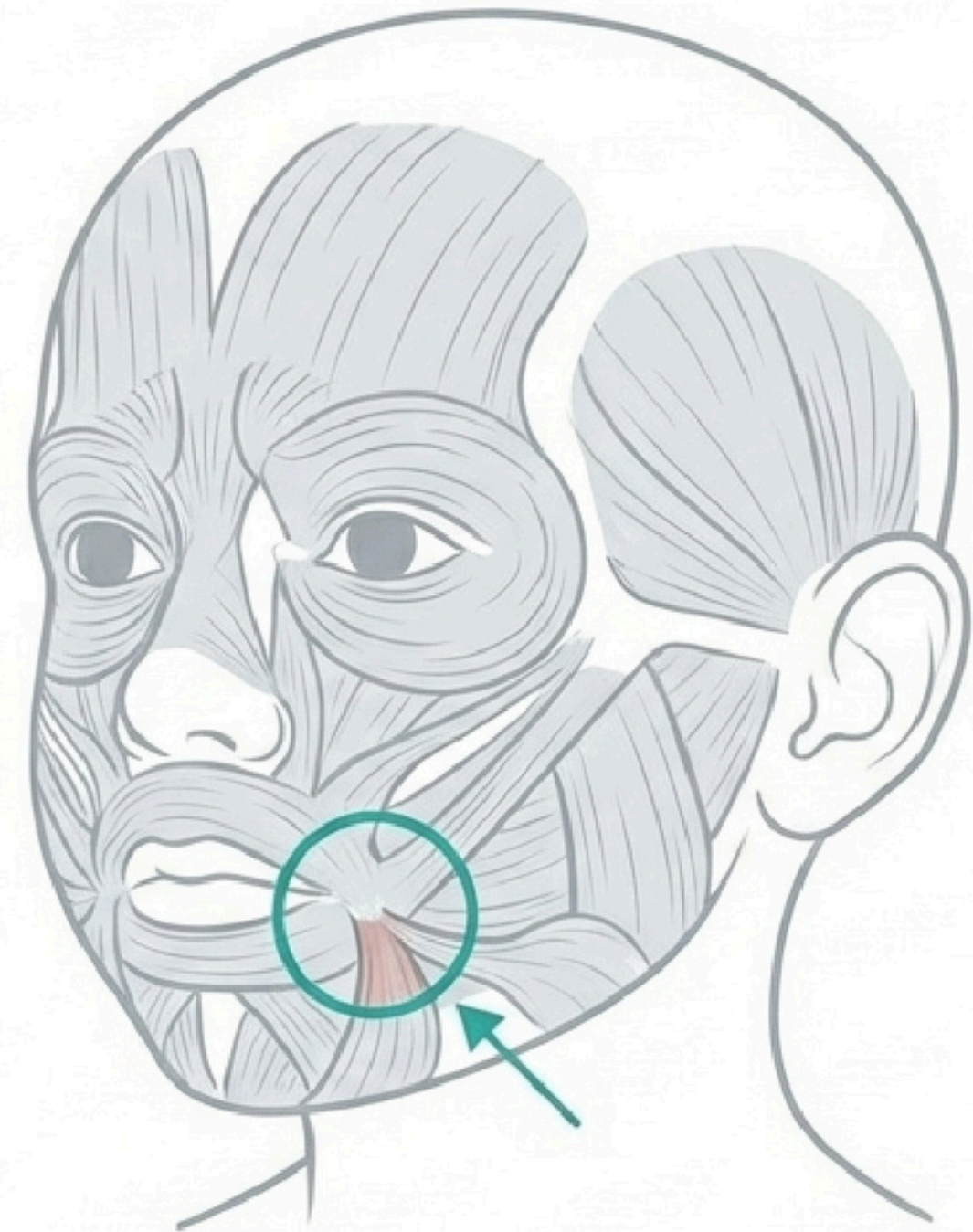
Hipoplasia y/o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca.

Pronóstico

Excelente. Hallazgo aislado.

Manejo

Seguimiento habitual por Pediatría de AP. Posible mejora con el crecimiento; opciones futuras limitadas a corrección estética (cirugía o toxina botulínica).



Ausencia de correlación con síndromes genéticos

Sospecha Inicial (Atención Primaria)

Derivación a Genética por posible Síndrome de Di George (deleción 22q11) asociado a agenesia del DAO.

Evidencia Clínica en Contra

- Ausencia absoluta de rasgos fenotípicos sugestivos.
- Normalidad cardiológica y renal confirmada en ecografías prenatales.
- Falta de evidencia en la literatura científica que asocie la deleción 22q11 con quistes dermoides congénitos.



Exploración física de la lesión occipital en la línea media



Ubicación:

Zona medial occipital inferior.

Tamaño:

Aproximadamente 1,5 cm.

Características Palpables:

Tumoración móvil, no adherida a planos profundos. Sin palpar defecto óseo inicial.

Estado Externo:

Piel suprayacente aparentemente normal a nivel macroscópico, sin inflamación.

El signo del mechón alerta sobre una patología subyacente

Hallazgo Clave (Día 20)

Presencia de un leve mechón de pelo (hair tuft) de mayor coloración.

Estructura

El cabello emerge directamente de un poro único central sobre el bultoma subyacente.

Relevancia

Indicador patognomónico de disrafismo espinal oculto o anomalías del tubo neural en la línea media.



Diagnóstico diferencial



Malformaciones
vasculares



Quiste dermoide



Encefalocele



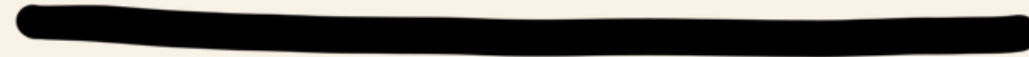
Cefalohematoma

Lo que no debemos pasar por alto



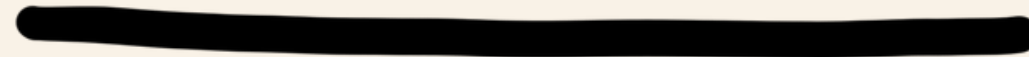
1

Encefalocele con extensión intracraneal



2

Seno dérmico con extensión intracraneal



3

Teratoma occipital



La ecografía de partes blandas sugiere un quiste dermoide

Morfología:

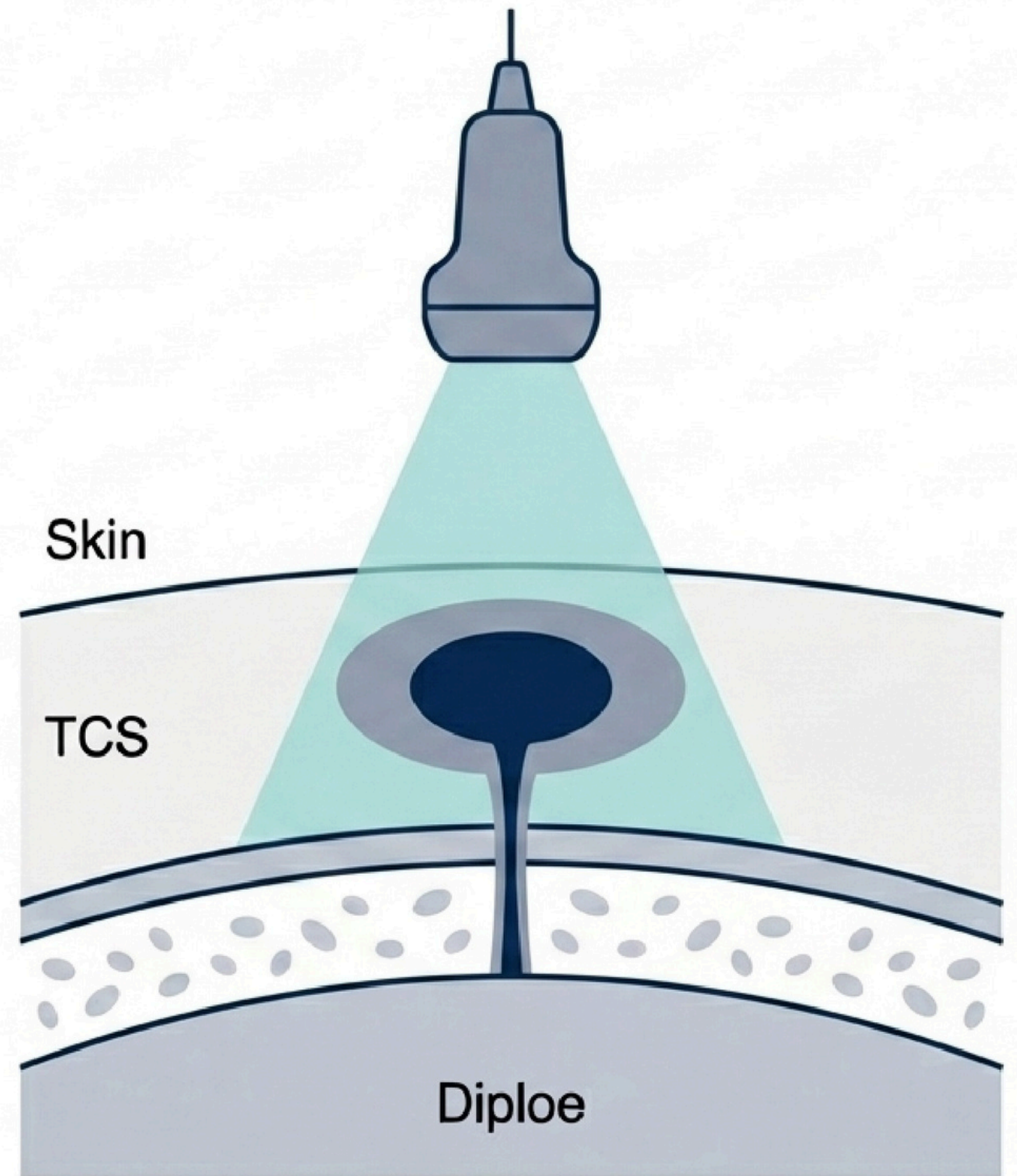
Lesión heterogénea en tejido celular subcutáneo (TCS) de 11 mm. Periferia hiperecogénica, centro hipoecoico.

Extensión:

Se continúa a través de un tracto hipoecoico que se introduce en el diploe.

Vascularización:

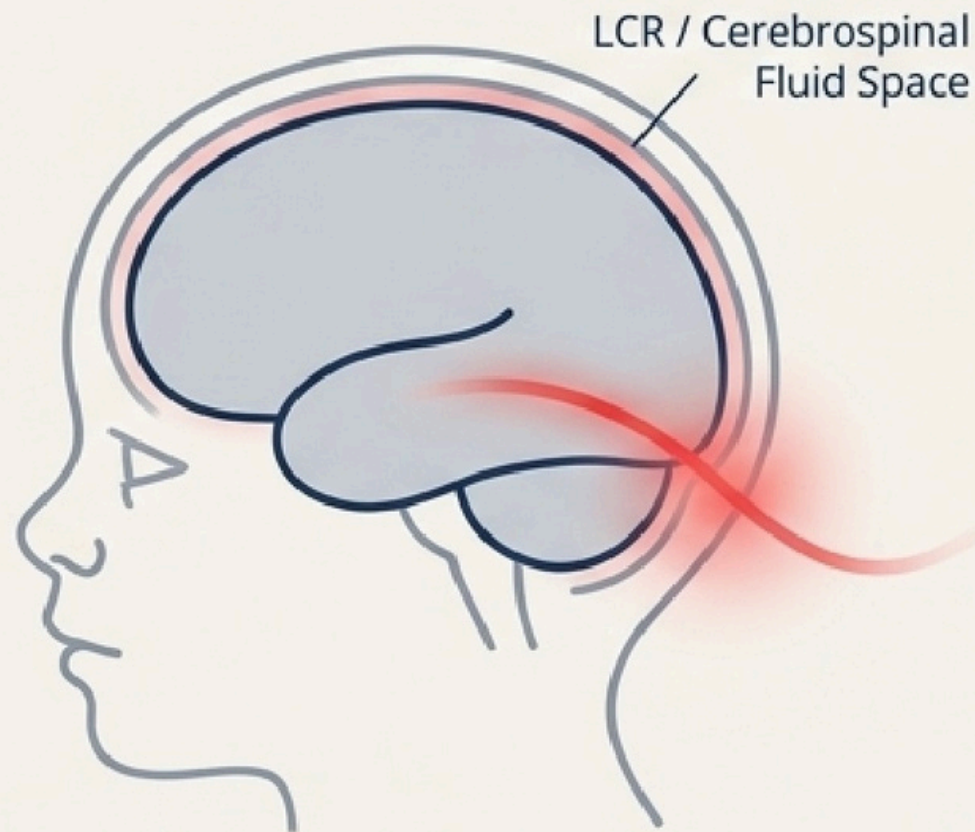
Ausente en estudio Doppler.



El riesgo latente de comunicación intracraneal obliga a realizar una RM

Limitación Ecográfica

Incapacidad para descartar fístula con LCR.

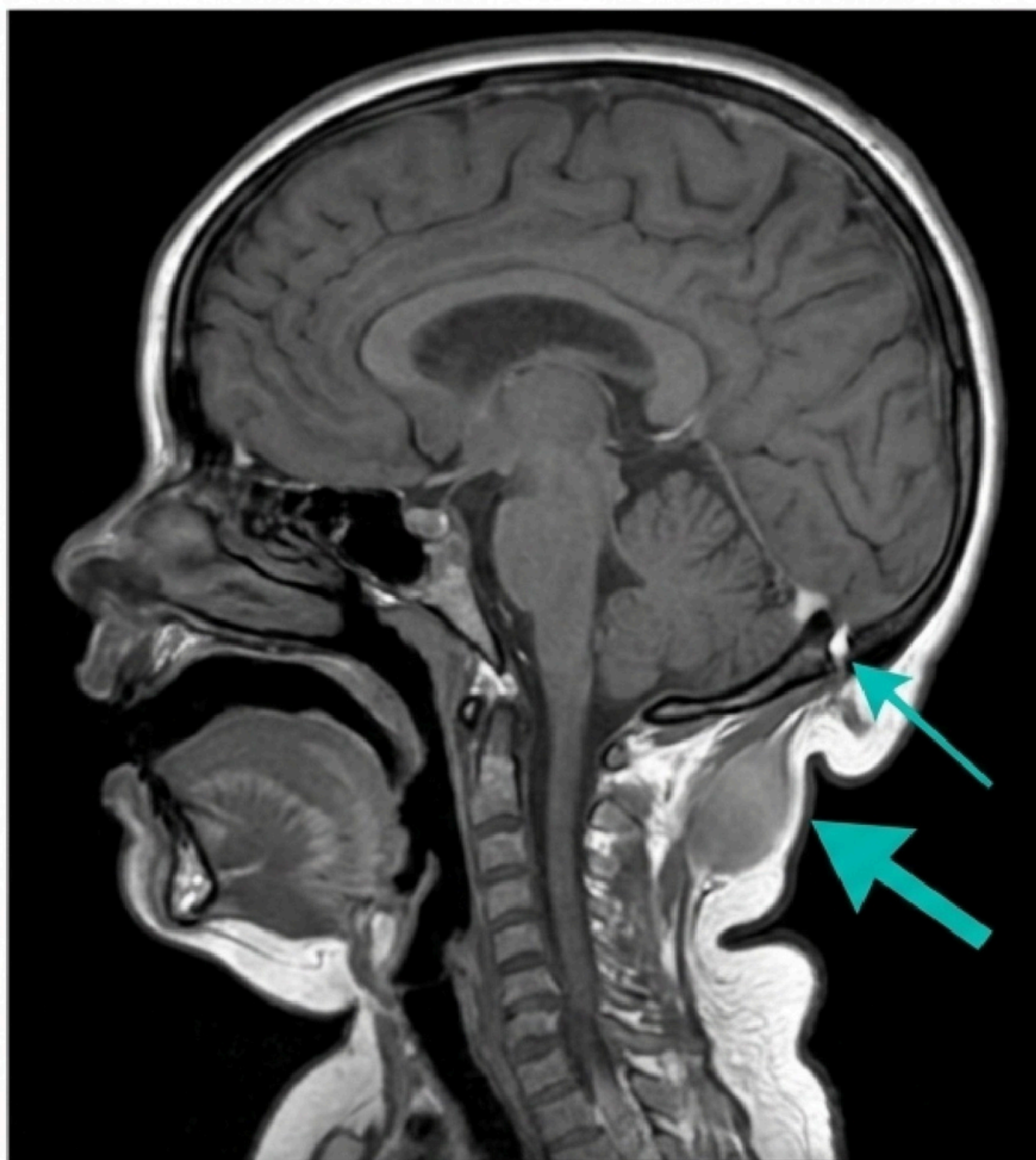


El Peligro Real

Riesgo de infecciones del Sistema Nervioso Central (meningitis) si existe un trayecto fistuloso activo.

Decisión Clínica

Solicitud de Resonancia Magnética (RM) cerebral con contraste bajo sedación anestésica para mapear la anatomía profunda.



La resonancia confirma el defecto óseo occipital

Dimensiones de la Lesión (TCS)

1 x 1,8 x 0,4 cm. Hipointensa en T1.

El Defecto

Brecha ósea occipital de exactamente 3 mm de diámetro.

Características tisulares

Moderado realce tras contraste IV y restricción a la difusión.

El trayecto lesional contacta directamente con la meninge caudal

Punto de Contacto

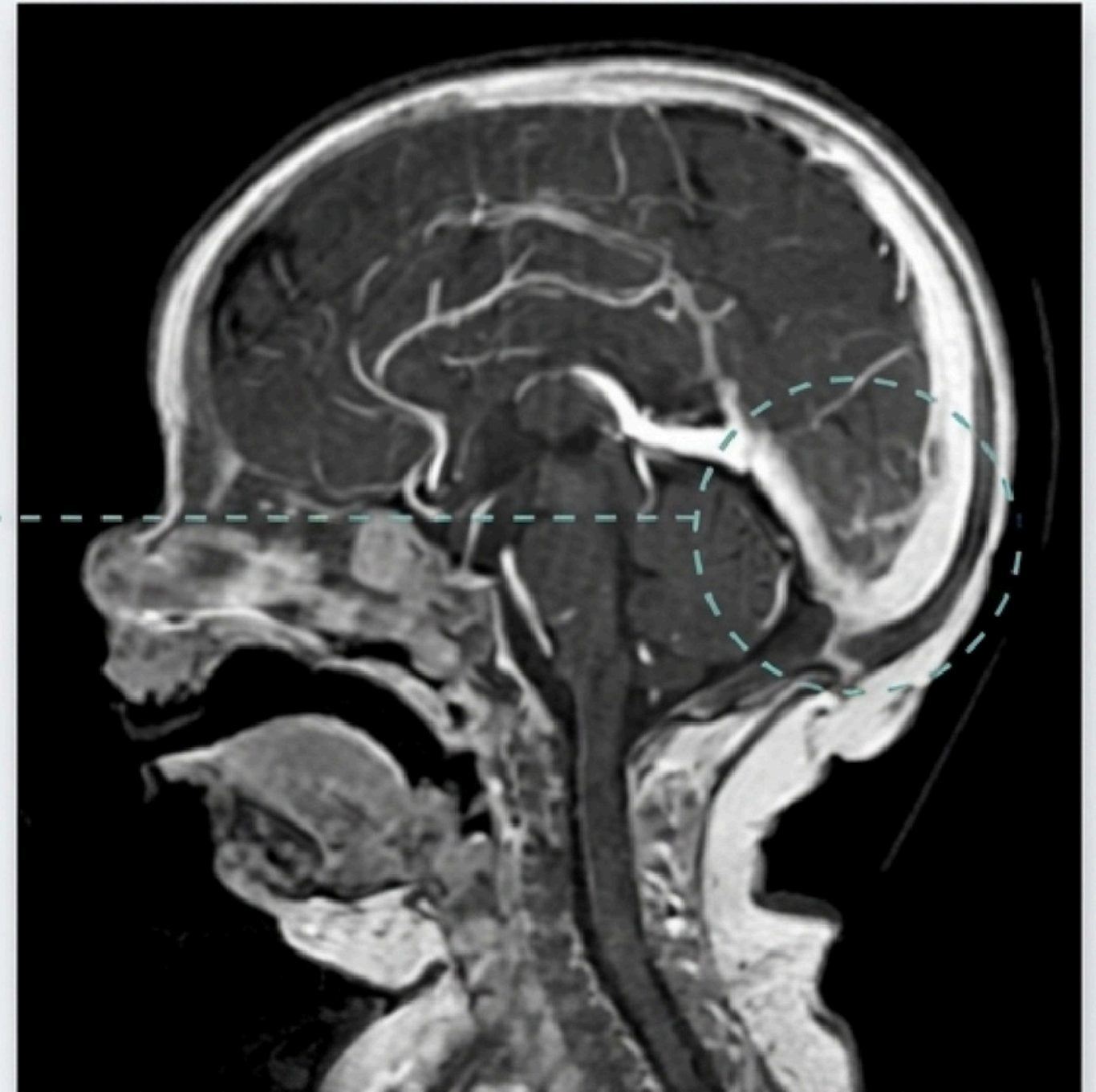
Introducción en fosa posterior contactando la meninge caudal a la tórcula.

Hallazgo Perilesional

Pequeñas imágenes serpiginosas subcutáneas (hipointensas en SWI), compatibles con estructuras vasculares.

Diagnóstico Diferencial Radiológico

Seno dérmico occipital vs. Sinus pericranii.



Integridad anatómica del resto del Sistema Nervioso Central



Sistema Ventricular

Sutil prominencia supratentorial, pero sin hidrocefalia.



Parénquima

Hemisferios cerebrales normales, diferenciación sustancia blanca/gris intacta.



Desarrollo

Patrón de mielinización acorde a la edad.



Fosa Posterior y Base

Troncoencéfalo, médula, vermis, hemisferios cerebelosos y unión cráneo-cervical completamente normales. Cisternas libres.



Evaluación neuroquirúrgica a los 3 meses: Seno Dérmico Occipital



Diagnóstico Definitivo: Seno Dérmico Occipital

Estado Actual

Asintomático. La lesión nunca ha supurado.

Hallazgos Clave Confirmados

Contacto intracraneal con la meninge a través del defecto óseo en la línea media. Ausencia de componente de quiste intracraneal asociado.

Planificación geométrica y vascular para la exéresis quirúrgica



Paso 1: Pruebas Geométricas

Solicitud de TAC craneal para detallar la arquitectura ósea del defecto de 3mm.

Paso 2: Mapeo Vascular

AngioTAC para evaluar las imágenes serpiginosas perilesionales y prevenir sangrados.

Paso 3: Intervención Diferida

Cirugía de resección completa planificada para los próximos meses, optimizando el crecimiento del paciente.

Conclusiones fundamentales del manejo clínico

1 Diferenciar el Riesgo

La lesión occipital en línea media en el neonato, aunque infrecuente, requiere una valoración sistemática debido a su amplio diagnóstico diferencial.

2 Caracterización de la lesión

La ecografía craneal constituye la prueba inicial de elección, reservándose la RM para confirmar la anatomía del defecto y descartar anomalías asociadas.

3 La importancia de la AP

El pediatra de Atención Primaria desempeña un papel esencial en la detección temprana, orientación diagnóstica y coordinación asistencial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scalp and Calvarial Masses of Infants and Children. *Neurosurgery*. 1988. Ruge JR, Tomita T, Naidich TP, Hahn YS, McLone DG.
2. Considerations in the Management of Congenital Cranial Dermoid Cysts. *Journal of Neurosurgery. Pediatrics*. 2017. Khalid S, Ruge J.
3. MRI Diagnosis of Occipital Cephalohematoma Mimicking an Encephalocele. *American Journal of Perinatology*. 2008. van Tellingen V, Obihara CC, van Tilborg GF, van Dijken PJ.
4. A Rare Case of Occipital Encephalocele Presenting as the Largest Congenital Head Mass in an Infant. *Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2024. Das AK, Singh SK.
5. Posterior Vault Encephaloceles: From Antenatal Management to Post-Surgical Follow-Up-a Cooperative Study. *Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2025. Pasquali C, Thomale UW, Szathamri A, et al.
6. Congenital Dermal Sinuses, Dermoid and Epidermoid Cysts of the Posterior Fossa. *Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 1986. Schijman E, Monges J, Cragnez R.
7. Occipital Teratoma in a Neonate With CHARGE Syndrome: A Case Report. *Child's Nervous System : ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2020. Anderson E, Heller RS, Arkun K, Winer J.
8. Ultrasound of Acquired Posterior Fossa Abnormalities in the Newborn. *Pediatric Research*. 2020. Fumagalli M, Parodi A, Ramenghi L, Limperopoulos C, Steggerda S.
9. Practice Parameter: Neuroimaging of the Neonate: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2002. Ment LR, Bada HS, Barnes P, et al.
10. Fetal Scalp Cyst or Small Meningocele: Differential Diagnosis With Three-Dimensional Ultrasound. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 2011. Sepulveda W, Wong AE, Sepulveda S, Corral E.
11. Posterior Fossa Abnormalities in High-Risk Term Infants: Comparison of Ultrasound and MRI. *European Radiology*. 2015. Steggerda SJ, de Bruïne FT, Smits-Wintjens VE, et al.
12. Prenatal Imaging of Occipital Encephaloceles. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 2014. Kasprian GJ, Paldino MJ, Mehollin-Ray AR, et al.
13. Neuroimaging in the Evaluation of Neonatal Encephalopathy. *Pediatrics*. 2014. Barnette AR, Horbar JD, Soll RF, et al.
14. Neonatal Cancer. *The Lancet. Oncology*. 2013. Orbach D, Sarnacki S, Brisse HJ, et al.
15. Dermoid and Epidermoid Cysts of Scalp: Case Series of 234 Consecutive Patients. *World Neurosurgery*. 2018. Prior A, Anania P, Pacetti M, et al.

MUCHAS GRACIAS