

**Título: Acalvaria. Presentación de un caso.**

**Autores:**

**- M sC. Mirta Susana Pino Muñoz. Especialista de segundo grado en Neonatología. Profesor auxiliar.**

**- Lic. Dayamaris Acosta Cruz. Residente de Neonatología.**

**- Lic. Giselle Álvarez Alonso. Residente de Neonatología.**

**- Lic. María de Jesús Peláez Guerrero. Residente de Neonatología.**

**- Lic. Mercedes Llanes Griffith. Residente de Neonatología.**

**Institución: Hospital Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola" de Ciego de Ávila.**

**País: Cuba.**

**Forma de contacto: [alvarezclara47@gmail.com](mailto:alvarezclara47@gmail.com)**

**Teléfono: 53590848**

## **RESUMEN**

Se realizó una revisión de la bibliografía a propósito de un caso de acalvaria, nacido en la Entidad Pública Hospitalaria de Ain Oussera, en la República Argelina Democrática y Popular. Se trata de una malformación congénita poco frecuente e incompatible con la vida en la mayoría de los casos. Presentamos un neonato de 30 minutos de nacido, segundo gemelar, blanco, masculino, producto de parto distócico secundario a la gemelaridad y malposición fetal. APGAR 9/9, edad gestacional de 38,2 semanas, peso de 2300 gramos que presenta ausencia de cuero cabelludo y huesos del cráneo en región parietal, además se acompañaba de asimetría facial y polidactilia de los cuatro miembros. El recién nacido presentó una evolución sin complicaciones y es egresado a los 32 días de vida después de alcanzar los 2500 gramos de peso con curva ascendente y ser evaluado por un servicio de neurocirugía pediátrica.

## **INTRODUCCIÓN**

La acalvaria o acalota es una malformación congénita rara que se presenta en 1 de cada 100 000 nacimientos caracterizada por la ausencia del cuero cabelludo y de alguno de los huesos planos de la bóveda craneal. El tamaño del área afectada es variable. En casos poco frecuentes puede afectar a toda la bóveda craneal incluyendo los huesos frontal, parietal y occipital. (1,2)

En el área afectada se encuentran ausentes la duramadre y los músculos asociados sin embargo el sistema nervioso central no suele estar afectado, pero puede estarlo e incluso se asocia a malformaciones de otros sistemas. (1)

Se puede asociar con otras malformaciones como holoprosencefalia, hidrocefalia, micropoligiria, asimetría facial, defectos cardíacos, onfalocelos. En alguna literatura se dice que hay una predilección por el sexo femenino con cariotipo normal. (3)

Su fisiopatología es desconocida aunque la teoría más aceptada es considerarlo un defecto posterior a la neurulación por una falla en la migración del democraneo con un posicionamiento correcto del ectodermo embrionario que provoca la ausencia de la calota. (1,3)

La condición puede ser secundaria en casos de bandas amnióticas, defectos del tubo neural o el uso de inhibidores de la enzima angiotensina convertasa durante el embarazo. (3)

La acalvaria se distingue de la anencefalia por la presencia de una capa de piel que recubre el defecto y los hemisferios cerebrales normales. (4)

Los criterios diagnósticos de la anomalía incluyen la ausencia de cuero cabelludo con anormal desarrollo de los huesos del cráneo y presencia de los hemisferios cerebrales. (5)

El tratamiento inicial es conservador, dirigido a medidas de sostén y manejo de todas las anomalías asociadas si están presentes. Durante el periodo neonatal son manejados de forma conservadora porque el crecimiento óseo espontáneo se ha visto en esta edad en otras anomalías craneales. La reconstrucción del cráneo con injertos ha sido discutida en la literatura pero sin llegar a conclusiones. (4, 6,7)

## **REPORTE DE CASO**

Recién nacido masculino, segundo gemelar, producto de cesárea por gemelaridad y malposición fetal. Edad gestacional de 38,2 semana, peso de 2300 gramos, APGAR 9/9. Madre con antecedentes de salud que G3P3A0, control prenatal deficiente.

Al primer examen físico se observa en la inspección severa asimetría facial (fig. 1), y ausencia de cuero cabelludo en región parietal (fig. 2), así como polidactilia axial de los cuatro miembros.

A la palpación se constata la ausencia de los huesos parietales, pudiendo palparse la masa encefálica a través de la piel que cubría la lesión.

Se realiza ecografía transfontanelar donde no se encuentran otras alteraciones, así como estudios de laboratorio donde se comprueba que no existían alteraciones metabólicas ni de otra índole.

Se inician medidas generales dado que se alimentaba sin dificultad y se prepara para su traslado a un servicio de neurología pediátrica para su evaluación donde se confirma el diagnóstico y se regresa con el objetivo de resolver la situación nutricional y dar seguimiento.

A los 32 días de edad se decide su alta hospitalaria ya que no presento complicaciones neurológicas o de otro tipo y se mantiene su seguimiento por neurocirugía.



Fig. 1 Asimetría Facial y Polidactilia.

Fig. 2 Ausencia de cuero cabelludo.

### CONCLUSIONES

La acalvaria es una rara malformación congénita de causas no bien precisadas caracterizada por una ausencia parcial que puede llegar a ser completa del cuero cabelludo, de los músculos, los huesos del cráneo, y la duramadre. El defecto esta normalmente cubierto por piel y el contenido intracraneal no presenta alteraciones.

Sus causas no son bien conocidas y puede ser un defecto primario o secundario a bandas amnióticas o alteraciones enzimáticas.

Puede asociarse a otras malformaciones o presentarse de forma aislada.

En nuestro caso se presentó con asimetría facial y polidactilia de los cuatro miembros, no se presentaron alteraciones intracraneales ni de otro tipo.

A pesar de que se reporta una mortalidad de más o menos el 99 % de los casos, este neonato fue egresado a los 32 días sin complicaciones, aunque la muerte puede ocurrir en una edad posterior al periodo neonatal como consecuencia de complicaciones propias de la enfermedad de base.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Orphanet. Portal de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. [Internet]. 2006 [citado 23 Nov 2021]. Disponible en: <https://www.orpha.net/OC/Exp>
2. Beaumont TI, Vogel TW, Woo AS, Leonard JR. Acalvaria, case report. Journal of Neurosurgery. [Internet]. 2014 [citado 23 Nov 2021]. Disponible en: <https://thejns.org/article.p200>
3. Moreira Rios LT, Martins MG, Ferreira Simoes VM, Vale Nunes M, Franco Marques P, et al. Primary acalvaria: a case report. Rev. Radiologia Brasileira. [Internet]. 2010, vol. 43 [citado 23 Nov 2021]. Disponible en: <http://doi.org/10.1590/S0100-39842010000400013>
4. Acalvaria. ECURED. [Internet]. [Citado 23 Nov 2021]. Disponible en: <https://www.ecured.cu/Acalvaria>.
5. Chandran S, Keang LM, Yu-Hei Yu V. Fetal acalvaria with amniotic band syndrome. Archives of Disease in childhood-Fetal and Neonatal. [Internet]. 2000; 82 (1). [citado 23 Nov 2021]. Disponible en: <https://fn.bmj.com>
6. Gupta V, Kumar S. Acalvaria: a rare congenital malformation. Journal of pediatric neurosciences. [Internet]. 2012 sep- dec; 7(3):185-187. [Citado 23 Nov 2021]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc>
7. Harris CP, Townsend JJ, Carey JC. Acalvaria: a unique congenital anomaly. Am J Med Genet. [Internet]. 1993 1;46 (6) [citado 23 Nov 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10.1002/ajmg.1320460620>