

ENCEFALOCELE FRONTAL: REPORTE DE UN CASO CLINICO

FRONTAL ENCEPHALOCELE: REPORT OF A CLINICAL CASE

Maricamen Ticona Vildoso¹, Percy Medina Chacón²

RESUMEN

El encefalocele se caracteriza por herniación de parte del encéfalo y de las meninges a través de un defecto craneal que puede ser congénito o adquirido (1,3). Como promedio se presenta entre un caso de cada 2.000 a 6.000 nacidos vivos, pero su incidencia varía considerablemente según las características geográficas y de población. Se presenta un recién nacido de sexo masculino, producto de la segunda gesta de una madre de 23 años, con embarazo controlado. Presento hiperémesis gravídica por lo que decide no tomar sulfato ferroso, ni ácido fólico. De parto por cesárea, producto del cual se presentó un recién nacido a término, edad gestacional de 37 semanas, de 2510 gramos de peso, 46 centímetros de longitud y 35 centímetros de perímetro cefálico. Examen Físico: Se observa tumoración que mide aproximadamente 14 cm x 13 cm, de bordes regulares, blanda, a nivel frontal derecho, ojo del mismo lado cubierto por tumoración. Exámenes auxiliares: Ecografía transfontanelar tumoración con contenido de masa encefálica sin lograr definirse adecuadamente dichas estructuras. Tomografía cerebral: Malformación congénita cerebral encefalocele fronto orbitario derecho con contenido encefálico y sistema ventriculares. Es dado de alta en condiciones estables y controles por el servicio de neurocirugía para ser programada para corrección quirúrgica del defecto en seis meses. El encefalocele es el resultado de la falla parcial del cierre anterior del tubo neural; más de la mitad de los casos se asocia a hidrocefalia con alteraciones del desarrollo cognitivo y motor (4). El encefalocele anterior es una herniación fronto-nasal de cerebro y/o meninges a través de un defecto óseo. Es una entidad rara y cuando ocurren se producen a nivel de la fontanela (frontal, esfenoideal) (2). El diagnóstico in útero mejora las expectativas; posee buen pronóstico con manejo quirúrgico, pues se puede reseca sin provocar incapacidad funcional importante.

Palabras clave: Encefalocele, Neonatología.

ABSTRACT

The encephalocele is characterized by herniation of the brain and meninges through a skull defect may be congenital or acquired (1.3). On average occurs between one case in 2000-6000 live births, but the incidence varies considerably by geography and population. We report a male infant, the product of the second deed of a mother of 23, with controlled pregnancy. Hyperemesis gravidarum present so he decides not to take ferrous sulfate, or folic acid. Cesarean delivery, the product of which presented a term newborn, gestational age 37 weeks, weight of 2510 grams, 46 cm long and 35 cm head circumference. Physical Examination: It is observed tumor measuring approximately 14 cm x 13 cm, regular edges, soft at the front right side of the same eye covered by tumor. Auxiliary tests: ultrasound transfontanelar tumor containing brain tissue without achieving such structures properly defined. CT brain: cerebral congenital malformation right orbital frontal encephalocele containing brain and ventricular system. Was discharged in stable condition and controls the neurosurgery service to be scheduled for surgical correction of the defect in six months. The encephalocele is the result of the partial failure of neural tube closure earlier, more than half of the cases were associated with hydrocephalus with abnormal cognitive and motor development (4). The foregoing is encephalocele fronto-nasal herniation of brain and / or meninges through a bone defect. It is a rare and occur when they occur at the fontanelle (frontal, sphenoid) (2). The diagnosis in utero improvement expectations, has good prognosis with surgical management, because it can dry without causing significant functional disability.

Keywords: Encephalocele, Neonatology.

INTRODUCCION

El encefalocele se caracteriza por herniación o protrusión de parte del encéfalo y de las meninges a través de un defecto craneal que puede ser congénito o adquirido (1,3). Clínicamente se reconoce una masa que puede ser o no pulsátil. La cantidad y localización de tejido cerebral que protruye determina el tipo y grado de déficit neurológico (3).

El encefalocele es el defecto abierto del tubo neural menos frecuente. Como promedio se presenta entre un caso de cada 2.000 a 6.000 nacidos vivos, pero su incidencia varía considerablemente según los diferentes estudios siendo al parecer más frecuente en Méjico, en países de origen celta y ciertos países del sureste asiático como Indonesia, Malasia y Tailandia, donde llega a alcanzar una frecuencia de uno por cada 5.000 nacidos vivos (1). En Perú se desconoce su incidencia.

La espina bífida, el encefalocele y la anencefalia son patologías que ocurren en etapas tempranas del desarrollo embrionario (5-6 semanas) por defectos del cierre del tubo neural atribuida a una interacción de varios genes y factores ambientales. Algunos casos se asocian con alteraciones cromosómicas del

tipo triso mía 18 y 13, triploidia o traslación. En años recientes se ha reconocido la deficiencia de ácido fólico como factor etiológico (2).

REPORTE DE CASO

Recién nacido de sexo masculino, producto de la segunda gesta de una madre de 23 años, natural de la ciudad de Arequipa-Perú, con un embarazo controlado desde el primer trimestre de gestación, en total 7 controles prenatales realizados por obstetras en un centro de salud. Presento hiperémesis gravídica por lo que decide no tomar sulfato ferroso, ni ácido fólico indicado desde el primer trimestre de gestación. Llama la atención que no presenta ningún estudio ecográfico, hasta su ingreso a nuestro hospital donde se le realizó dicho estudio haciendo el diagnóstico de tumoración craneal a nivel anterior.

Como antecedentes epidemiológicos se encontró el consumo materno de dieta pobre en folatos, niega consumo de alcohol y tabaco. El 09 de Junio del 2012 se realizó el parto por cesárea, producto del cual se presentó un recién nacido de término con buen apgar, edad gestacional de 37 semanas, de 2510 gramos de peso, 46 centímetros de longitud y 35 centímetros de perímetro cefálico.

Examen Físico: Se observa tumoración que mide aproximadamente 14 cm x 13 cm, de bordes regulares, blanda, a nivel frontal derecho (Figura 1). Ojos: asimétricos, ojo derecho se encuentra cubierto por

¹ Médico Pediatra. Residente de Neonatología. Hospital Regional Honorio Delgado de Arequipa

² Médico Residente de Neurocirugía del Hospital Regional Honorio Delgado de Arequipa

tumoración. Nariz: simétrica, fosas nasales permeables, solución de continuidad a nivel de labio derecho. Oídos de implantación baja, apéndices pre auriculares en oreja izquierda. Pulmones: murmullo vesicular pasa bien en ACP, no ruidos agregados, cardiovascular: Ruidos cardiacos rítmicos normo fonéticos regulares no soplos, abdomen: blando, depresible, no doloroso, RHA (+) normales. Genitales masculinos, testículo izquierdo en bolsa escrotal, TD en descenso, Ano perforado. Neurológico: Activo, tono muscular conservado, reflejos osteotendinosos presentes.



Figura 1. Se observa tumoración a nivel frontal derecha que compromete la órbita.

- Durante su evolución, recibe leche materna por sonda oro gástrica tolerando adecuadamente, funciones vitales estables, es evaluado por diferentes especialistas en primer lugar por oftalmología pediátrica encontrando ausencia de párpado superior, anomalía de conjunción palpebral externa, lateralización externa de globo ocular, fondo de ojo normal, luego por neurocirugía solicitando una tomografía para definir tratamiento quirúrgico.
- Exámenes auxiliares: Cuenta con una hemoglobina, hemograma y plaquetas dentro de parámetros normales. Ecografía transfontanelar: Tumoración con contenido de masa encefálica sin lograr definirse adecuadamente dichas estructuras. (FIGURA 2) Tomografía cerebral: Malformación congénita cerebral encefalocele fronto orbitario derecho con contenido encefálico y sistema ventricular. (FIGURA 3).
- Después de 1 semana de estar hospitalizada en el servicio de neonatología es dada de alta en condiciones estables. Con controles por el servicio de neurocirugía para ser programada para corrección quirúrgica del defecto en seis meses realizándose Craneotomía bifrontal mas plástia dura, plástia del encefalocele, cantoplastia y craneoplastia.



Figura 2. Ecografía transfontanelar

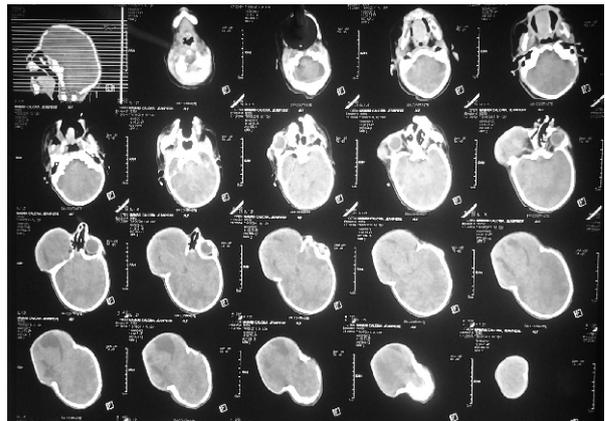


Figura 3. Tomografía craneo encefálica con reconstrucción 3D

Se evidencia tumoración a nivel fronto orbitaria derecha con contenido encefálico y de sistema ventricular, la reconstrucción 3D muestra alteración en conformación de la órbita y ausencia del techo de la misma.

DISCUSIÓN

Los defectos del tubo neural son las malformaciones mayores más frecuentes en el mundo occidental. Incluyen un espectro de anomalías. Solo el encefalocele y el mielomeningocele son compatibles con la supervivencia mas allá del periodo neonatal. El encefalocele es el resultado de la falla parcial del cierre anterior del tubo neural, el cual el 80% de los casos ocurre en la región occipital; mas de la mitad de los casos se asocia a hidrocefalia con alteraciones del desarrollo cognitivo y motor (4). El encefalocele anterior es una herniación fronto-nasal de cerebro y/o meninges a través de un defecto óseo. Es una entidad rara y cuando ocurren se producen a nivel de la fontanela (frontal, esfenoidal) (2).

Etiología (5,6):

- La mayoría son esporádicos e inconstantes en un número de síndromes y su causa es desconocida.
- Infección viral Toxoplasmosis
- Diabetes tratada con insulina, anticonvulsivantes (fenitoína y primidona), warfarina, Inhibidores ECA, Inductores de la ovulación, Hipervitaminosis A, Salicilatos.
- La hipertermia materna (anti-mitótico), la irradiación, la hipoxia

- En 1992 se postuló las bandas amnióticas y las adherencias como causantes.

- Anomalías cromosómicas

Los encefaloceles anteriores se les clasifica en (2,3):

1. Frontal: Las lesiones frontales siempre tienen tejido conectivo y lipomatoso, así como tejido neural displásico, y el cuerpo calloso siempre está comprometido.
2. Sincipital: Las lesiones ocurren a nivel de la unión entre la cara y la frente. Suelen tener alteraciones en cerebro, tales como trastornos del olfato, nervios ópticos, hipotálamo, mesencéfalo y lóbulos temporales. A este nivel se subdividen en:
 - a. Nasofrontal: El defecto se asienta en la región bregmática, entre los huesos frontales y nasales. Se produce hipertelorismo y, además, estos niños se presentan con una masa en la base de la glabella o en la base de la nariz.
 - b. Nasoetmoidal: El defecto óseo se asienta en la lámina cribiforme o en el etmoides, donde se hernia el tejido cerebral dentro de la cavidad nasal. Es el más frecuente.
 - c. Nasoorbital: El defecto óseo se ubica entre el proceso frontal del maxilar y el hueso etmoides. El encefalocele pasa a través de la pared media de la órbita y se presenta como una masa orbital.
3. Basal: El encefalocele ocurre dentro de los huesos etmoidal y esfenoidal. Las lesiones se localizan posteriormente y, particularmente aquellos que se encuentran en el seno esfenoidal, son más propensos a contener estructuras como hipotálamo, glándula pituitaria, nervios ópticos y quiasma. Se subdividen en: transetmoidal, transefenoidal, esfenomaxilar y esfenoorbital.

Un encefalocele anterior sin tejido cerebral y sin anomalías asociadas es un buen indicador pronóstico (2).

La mayoría de encefaloceles se diagnostican prenatalmente por ecografía. Sin embargo, estudios recientes sugieren que la resonancia magnética puede brindar detalles superiores de anomalías del sistema nervioso central (4,5).

El diagnóstico de encefalocele en la etapa prenatal se basa en la demostración del defecto del cráneo con diversos grados de herniación de parénquima cerebral. La apariencia ecográfica clásica es de una masa en la línea media del cráneo (la mayoría de casos es a nivel occipital y en menor frecuencia, frontal) (7).

La mayoría de encefaloceles están cubiertas por piel. Por lo tanto, son más precisos a ser diagnosticados por estudio ecográfico que con estudio de alfa-fetoproteína materna (1,2,4).

El verdadero encefalocele frontal es visto como una masa extrínseca cerca al dorso de la nariz, órbitas o frente. Está asociado con hipertelorismo, disrafismo craneofacial en la línea media, agenesia del cuerpo calloso, lipoma interhemisférico o heterotopias (2,7).

El encefalocele frontal casi siempre contiene tejido cerebral y compromete el puente de la nariz (60%) y la cavidad nasal (30%) (7).

La ecografía continúa siendo el método de elección para detectar anomalías prenatales del Sistema Nervioso Central. Para diagnosticar un encefalocele con certeza se debe demostrar el defecto del cráneo, que es posible en el 80% de los casos; la dificultad suele presentarse por el pequeño tamaño del defecto o la presencia de artefactos debido a sombras, que pueden simular defectos del cráneo. El diagnóstico es vital para elegir la vía del parto, que debe ser por cesárea para evitar el traumatismo en el canal del parto y la infección (2,6).

El diagnóstico diferencial de encefalocele anterior es con hemangioma, glioma, teratoma, quiste del seno dérmico, duplicación orbital. De estos, el encefalocele es la única condición asociada con defecto de cráneo. En la mayoría de encefaloceles están presentes otras anomalías intracraneales asociadas como hipertelorismo, hidrocefalia, agenesia del cuerpo calloso, holoprosencefalia, quiste aracnoideo, dandy walker (2,3,5).

El tratamiento es quirúrgico y debe ser abordado interdisciplinariamente. La mayoría de los encefaloceles deben corregirse, incluso los más grandes ya que puede eliminarse sin provocar incapacidad funcional importante, siendo necesaria la corrección quirúrgica urgente cuando la lesión es abierta, es decir no está cubierta por piel. Actualmente se utiliza la cirugía en 1 solo tiempo craneotomía bifrontal mínimamente invasiva mas plastia dural, plastia del encefalocele y cantoplastia. La edad para la realización de esta cirugía es inmediatamente diagnosticado, es la cirugía que tiene menos complicaciones (1).

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Encefalocele (5 enero 2008). Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/img/revistas/cimel/v11n2/a12fig04.jpg>
- 2.- Hoyos P, Vásquez G, Restrepo J. Reporte de un caso clínico de encefalocele frontal. Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Universidad Libre Seccional Cali - Colombia. Rev. CIMEL 2006 VOL. 11 N° 2.
- 3.- Almirón J, Arévalo M, Bellazzi M. Encefalocele fronto nasal: Reporte de un caso clínico. Revista de Posgrado de la Vía Cátedra de Medicina. N° 16 195 Octubre 2009.
- 4.- Fejerman N, Fernandez E. Defectos del tubo neural. Neurología Pediátrica, 2007;
- 5.- Prudencio R, Núñez J, Ramírez F; Encefalocele occipital gigante. A propósito de un caso clínico. Rev. de la sociedad boliviana de pediatría 2012. Disponible en: soboep_2007@hotmail.com
- 6.- Aleksic S, Budzilovich G, Greco MA, et al. Encephalocele. Eur J Pediatr 1983; 140:137-138.
- 7.- Aguiar MJB, Campos AS, Aguiar RAL, Lana AMA, Magalhães RL, Babeto LT. Neural tube defects and associated factors in liveborn and stillborn infants. J Pediatr [en línea] 2003 [fecha de acceso 3 de julio de 2009]; 79 (2):129-34. URL disponible en: <http://www.jped.com.br/conteudo/03-79-02-129/ing.pdf>

CORRESPONDENCIA:
Maricarmen Ticona Vildoso
Marize_tv@hotmail.com

Recibido: 15/05//2012

Aceptado: 20/06/2012