
DEFECTO DE CIERRE DEL TUBO NEURAL. A PROPOSITO DE UN CASO

Dr. Juan Manuel Romero Benitez, Dr. Daniel Vidal, Dr. Gustavo Vispo, Dr. Horacio Alberto Sosa Aguirre,
Dra. Carolina Sosa

Lugar de realización del trabajo: Hospital A. I. Llano, Sector maternidad "Maria de la Dulce Espera". Departamento de Perinatología.

RESUMEN

Objetivo: Reportar un caso encefalocele occipital; su diagnostico, evolución y resultado perinatal.

Paciente y Método: (caso clínico) paciente de 27 años de edad G6 P5; que cursando un embarazo de 24 semanas se le realiza una ecografía obstétrica de rutina (31/07/02), en la cual se observó una imagen de 27 Mm. x 24 mm. de tamaño; de contenido anecoico rodeado de una pared gruesa y móvil, en contacto con la región occipital del feto que presenta una solución de continuidad, no se observa otra anomalía estructural mayor. A las 29 semanas, se observa un mayor crecimiento de la formación llegando a tener 40 Mm. x 37 mm. Con iguales características y permaneciendo así hasta llegar a término el embarazo. Se trata de un embarazo controlado con estudio de rutina dentro de límites normales. A las 39 semanas de gestación se realiza amniocentesis para certificar madurez pulmonar fetal y se culmina la gestación a través de una cesárea.

Resultado: Se obtuvo un RNT/ APEG. de 4400 gr., APGAR 9/9; 40 semanas por capurro y de sexo masculino; al examen físico se hallaba activo; reactivo e hiperperfundido y se constata en región occipital una solución de continuidad del cráneo del cual protruye un saco meníngeo con contenido líquido de 4 cm. x 4 cm. de tamaño; el resto del examen físico fue normal. A las 24 hs. se realiza cirugía correctora del encefalocele con buena evolución postoperatoria y es dado de alta a los 10 días de internación.

Conclusión: El diagnóstico prenatal es importante para el conocimiento por parte del equipo perinatológico, para desarrollar un adecuado control del embarazo y planificar el parto en un centro que tenga una unidad de cuidados intensivos neonatales y lograr el mejor tratamiento al recién nacido.

SUMMARY

OBJECTIVE: To report a case occipital encephalocele; their diagnostic, evolution and result perinatal

PATIENT AND METHOD: (I marry clinical) patient of 27 years of age G6 P5; studying an I clasp of 24 weeks he/she is carried out an obstetric ecografía of routine (31/07/02), in which one observes an image of 27 mm. x 24 mm. of size; of contained surrounded anecoico of a thick and mobile wall, in contact with the occipital region of the fetus that presents a solution of continuity, another bigger malformación is not observed. It is a pregnancy controlled with routine study inside normal limits. To the 39 weeks of gestation he/she is carried out amniocentesis to certify fetal lung maturity and you culminates the gestation through a Caesarean operation.

RESULT: A RNT was obtained / APEG. of 4400 gr., APGAR 9/9; 40 weeks for capurro and of masculine sex to the physical exam was active; I reactivate and hiperperfundido and occipital region a solution of continuity of the skull is verified of the one which protruye a sack meníngeo with content of 4 cm. x 4 cm.; the rest of the physical exam was normal. A las 24 hs. he/she is carried out surgery proo-freader of the encefalocele with good postoperative evolution and it is given of high to the 10 days of internment.

CONCLUSION: He diagnoses prenatal it is important for the knowledge on the part of the team perinatologico, for it develops an appropriate control of the pregnancy and to plan the childbirth in a center that has an unit of prenatal intensive cares and to achieve the best treatment to the recently born one.

INTRODUCCION

El encefalocele o cefalocele es una protrusión o hernia de contenido endocraneano a través de un defecto óseo del cráneo (solución de continuidad). El occipital es la localización más frecuente, en el 75% de los casos, sobre todo a nivel de la línea media de este hueso, pero también se lo puede encontrar en la región parietal en un 10% y en la región anterior en un 15%, estas últimas se subclasifican por su localización en: nasofrontal, nasotmoidal y nasoorbital. El contenido típico

es L.C.R. pudiendo ser simplemente quístico o con contenido de tejido neural. La cubierta de este saco varia desde una delgada capa meníngea, a una bien formada con piel y cabello.

En cuanto a su patogénesis todavía no es bien conocida, se sabe que aproximadamente el 10% de los defectos del tubo neural son causados por mutación genética o alteraciones cromosómicas, ya que se ha visto una alta incidencia en hermanos de niños afectados por esta patología, mientras que el resto tiene causa multifactorial. El encefalocele es el de-

fecto del tubo neural menos frecuente. Como promedio su incidencia es de 24/10.000 nacidos vivos, pero su incidencia varía considerablemente según los diferentes estudios, siendo al parecer mas frecuentes en México, en países de origen Celta y ciertos países del sureste asiático como Indonesia, Malasia y Tailandia, donde llega a una frecuencia de 1/5000. En España se estima una prevalencia global de 0,80 por 10.000 recién nacidos vivos.

Generalmente esta patología es diagnosticada en el período prenatal por la ecografía y por la presencia de alfa fetoproteína materna elevada. Esto permite un manejo más apropiado del paciente y posibilita el despistaje de otras malformaciones y la planificación del tratamiento. La prevención se consigue mediante tratamiento con suplementos orales diarios de ácido fólico, suministrado durante el tiempo que transcurre entre la planificación del embarazo y las 12 semanas de gestación.

OBJETIVO

Reportar un caso de encefalocele occipital; su evolución y resultado perinatal.

PACIENTE Y METODO

Paciente de 27 años de edad G6 P5; que cursando un embarazo de 24 semanas se le realiza una ecografía obstétrica de rutina (31/07/02), en la cual se observó una imagen de 27 Mm. x 24 Mm. de tamaño; de contenido anecoico rodeado por una pared gruesa y móvil, en contacto con la región occipital del feto que presenta una solución de continuidad, no se observa otra anomalía estructural mayor (ver foto 1-2). Alas 29 semanas se observa un mayor crecimiento de la formación llegando a tener 40mm.x 37mm. con iguales características y permaneciendo así hasta llegar a término el embarazo (ver foto 3). Se trata de un embarazo controlado con estudio de rutina dentro de límites normales. A las 39 semanas de gestación se realiza amniocentesis para certificar madurez pulmonar fetal y se culmina la gestación a través de una cesárea.



FOTO 1



FOTO 2: Imagen 1 y 2: Ecografía de encefalocele a las 24 semanas



FOTO 3: Imagen Ecográfica a las 29 semanas

RESULTADO

Se obtuvo un RNT/APEG. de 4400gr.; APGAR 9/9; de 40 semanas por Capurro y de sexo masculino, al examen físico se hallaba activo; reactivo e hiperperfundido y se constata en región occipital una solución de continuidad del cráneo del cual protruye una saco meníngeo con contenido líquido de 4 cm. x 4 cm.; el resto del examen físico fue normal (ver foto 45). A las 24hs. se realiza cirugía correctora del encefalocele con buena evolución postoperatorio y es dado de alta a los 10 días de internación (ver foto 6).



FOTO 4



FOTO 5: Imagen 4 y 5. Recién nacido con encefalocele occipital.



FOTO 6. Imagen 6. Recién nacido con cirugía correctora del encefalocele occipital.

DISCUSION

Ha habido un debate continuo a cerca de si se debe utilizar la ecografía de rutina en obstetricia o la ecografía selectiva para un número determinado de indicaciones. Al utilizar la ecografía prenatal de rutina nos encontramos con la ventaja de poder diagnosticar esta patología (encefalocele) a las 24 semanas de embarazo puesto que esta lesión ocurre previa al cierre del tubo neural alrededor de las 26 semanas de gestación; la lesión que envuelve solamente las estructuras meníngeas puede ocurrir en un estadio más avanzado. La ecografía prenatal de rutina nos permitió visualizar la solución de continuidad del cráneo en su región occipital, medir el tamaño del saco, su contenido puramente anecoico o sea quístico y características de las paredes que se mostraban gruesas y móviles.

Además, se sabe de que uno de cada cinco recién nacido con una malformación congénita tiene más de una malformación grave, en este caso que se presenta, la ecografía no mostró otra malformación asociada al feto. Las malformaciones que pueden acompañar al encefalocele son, la hidrocefalia, el mielomeningocele, labio leporino, paladar hendido, agenesia del cuerpo calloso, microcefalia y los síndromes de Meckel-Gruber y el de Von Voss. El diagnostico ecográfico prenatal de malformación congénita confirmado por el estudio del cariotipo y la biopsia placentaria permite en aquellos países en los que la interrupción del embarazo puede realizarse por razones médicas y sociales, que los padres adopten por el mismo; la edad gestacional límite en la que puede ofrecerse la interrupción del embarazo es diferente de un país a otro.

El tratamiento del encefalocele es quirúrgico, por lo cual el parto debe hacerse en un centro con unidad de cuidados intensivos neonatales donde será atendido por un equipo multidisciplinario de profesionales, como ser el neonatólogo, cirujano pediátrico, cardiólogo pediátrico, cirujano cardiovascular, neurocirujano, entre otros. Y no olvidar a los trabajadores sociales que brindan un apoyo emocional a la familia. Gracias al diagnostico ecográfico prenatal de nuestro caso que presentamos, nos permitió brindar una atención ideal al neonato, con equipo medico y unidad neonatal adecuada. También nos vimos obligados a certificar madurez pulmonar fetal a través de una amniocentesis puesto que el parto de un niño con una malformación congénita idealmente debería producirse a término. Las técnicas de corrección quirúrgicas podrían ser retrasadas debido al síndrome de distress respiratorio o a otros problemas de madurez. Por supuesto tener en consideración el parto prematuro para algunas enfermedades raras que empeoran in útero.

La mayoría de los encefaloceles deben corregirse, incluso los más grandes, ya que pueden eliminarse sin provocar incapacidad funcional importante, siendo necesaria la corrección quirúrgica urgente cuando la lesión es abierta (no esta cubierta por piel), o cuando la cubierta del encefalocele es muy delgada, por el peligro de ruptura y posterior meningitis como el caso clínico que presentamos en este trabajo, donde la cirugía correctora del encefalocele no demoró más de 24hs... En otros casos la operación puede retrasarse unos pocos días.

El pronóstico de los encefaloceles que se asocian a hidrocefalia tienen un 60% de mortalidad, el 50% de los pacientes con encefalocele tienen inteligencia normal o levemente disminuida. Los encefaloceles parietales

siempre están asociados a otras malformaciones cerebrales y el 40% de los casos presentan retraso mental, por lo cual podría presumirse una evolución favorable en nuestro neonato desde el punto de vista físico e intelectual.

CONCLUSION

El diagnóstico prenatal es importante para el conocimiento por parte del equipo perinatológico para desarrollar un adecuado control del embarazo y planificar el parto en un centro que tenga una unidad de cuidados intensivos neonatales y lograr el mejor tratamiento al recién nacido.

BIBLIOGRAFIA

- Perez – Gil M, Ramirez JV. Malformaciones del sistema nervioso central y periférico. En: Bonilla – Musoles F, ed. Diagnóstico prenatal de las malformaciones fetales. Barcelona : Editorial Jims, 1983: 21 – 23.
- Carrera JM, Recasens J, Molina V. Anomalías cefálicas. En:Carrera JM, Alegre M, Navarrete L, Sabater J, Salvador C, ed. Diagnóstico prenatal. Barcelona: Salvat Editores, S A , 1987: 352 – 354.
- Bannerman RM. Enfermedades genéticas y defectos congénitos. En: Iffy L, Kaminetzky HA, ed. Obstetricia y perinatología. Buenos Aires: Editorial Medica Panamericana, 1990: 398 – 400.
- Filly RA. Evaluación ecográfica del neuroeje fetal. En: Callen PW, ed. Ecografía en obstetricia y ginecología. 2º ed. Buenos Aires: Editorial Medica Panamericana, 1991: 139 – 141.
- McHugo JM. Cráneo y eje neural fetales. En: Bisset RAL, Khan AN, Thomas NB, ed. Ecografía obstétrica y ginecológica. España: Marban, 1998: 167.
- Westrom KD. Defecto de cierre del tubo neural. En: Cunningham FG, Gant NF, Leveno KJ, Hauth JC, ed. Williams obstetricia. 21º ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2002; 819 – 821.
- Conclaves LF, Maynon E, Pacora P. Diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas. En: Fleischer AC, Manning FA, Jeanty P, Romero R, ed. Ecografía en obstetricia y ginecología. 6ª ed. España: Marbán, 2002: 341 – 368.