

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"26 DE DICIEMBRE"
REMEDIOS, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

ENCEFALOCELE NASOFRONTAL

Por:

Dr. Jesús René Guerra Perera

Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital General Docente "26 de Diciembre". Remedios, Villa Clara. Asistente. UCM-VC. e-mail: renereini@capiro.vcl.sld.cu

Descriptor deCS:

MALFORMACIONES DEL SISTEMA
NERVIOSO CENTRAL
ENCEFALOCELE NASOFRONTAL

Subject headings:

MALFORMATIONS.
CENTRAL NERVOUS SYSTEM
NASOFRONTAL ENCEPHALOCELE.

Las malformaciones del sistema nervioso central constituyen un tercio de todas las malformaciones congénitas identificadas en el período perinatal¹, y son responsables del 75 % de las muertes fetales y del 40 % de las que ocurren en el primer año de vida; aquellas que se producen por un defecto de cierre del tubo neural ocupan un lugar primordial (anencefalia, espina bífida, encefalocele)².

El encefalocele es la herniación o protrusión del encéfalo y de las meninges a través de un defecto craneal; se clasifican de acuerdo con su localización en: occipital (75 %), sincipital (15 %) y parietal (10 %)³.

En cuanto a su origen, se desconoce su mecanismo de producción, aunque se consideran factores genéticos (mutaciones y alteraciones cromosómicas), factores ambientales y nutricionales (malnutrición, medicamentos como el ácido valproico, exceso o defecto de vitamina A, insulina, salicilatos, entre otros) y enfermedades maternas (diabetes e hipertermia)^{1,4}. Las manifestaciones clínicas son variables: presencia de una tumoración (cubierta o no por piel), síntomas dependientes de la zona del cerebro herniada (alteraciones visuales, ataxia, convulsiones, parálisis flácidas o arreflexia, manifestaciones nasales o auditivas, pérdida de sensibilidad, entre otros) y síntomas dependientes de las complicaciones (meningoencefalitis)^{5,6}.

El diagnóstico se realiza por: sospecha clínica, transiluminación, rayos X de cráneo, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia nuclear; y el diagnóstico prenatal, por ultrasonido, a partir de la semana 16 de gestación^{7,8}.

El tratamiento consiste en la corrección quirúrgica (craneotomía)^{9,10}.

El objetivo de este trabajo es presentar un paciente a quien se diagnosticó esta anomalía durante el cumplimiento de una misión internacionalista y que resulta infrecuente en nuestro país.

Presentación del paciente

Recién nacido del sexo femenino que ingresa en la unidad de cuidados intensivos neonatales del hospital de referencia nacional "Nyangabwe", Francistown, Botswana, por presentar una tumoración frontal (Figs 1 y 2); nacida de parto eutócico, a las 38 semanas de gestación, con un peso de 2 900 g, talla de 49 cm y circunferencia cefálica de 35 cm, Apgar 8/9 al primero y quinto

minutos de vida, respectivamente, de una madre de 30 años, que tuvo cuatro gestaciones y tres partos; VDRL y VIH negativos, inadecuado control prenatal, sin antecedentes maternos o perinatales de importancia, solo anemia ligera en el tercer trimestre del embarazo que fue tratada con fumarato ferroso y ácido fólico; al realizar el examen físico, se destacó una tumoración de 13 cm x 5 cm, de superficie lisa, suave y brillante, ubicado en la región nasofrontal; no se encontraron otros hallazgos positivos en el examen físico. Se diagnosticó un encefalocele nasofrontal confirmado por transiluminación, rayos X de cráneo y TAC.



Fig 1 Recién nacida con tumoración nasofrontal en posición decúbito supino.



Fig 2 Imagen facial de la tumoración.

Esta paciente evolucionó satisfactoriamente y sin complicaciones; a los dos meses de vida le fue realizada una craneotomía frontal y se siguió su evolución en consulta hasta cumplido el año de edad; fue dada de alta sin déficit neurológico, nasal, ni auditivo alguno, y con un desarrollo psicomotor normal.

Comentario

Cuando el defecto de cierre del tubo neural ocurre a nivel de la raíz nasal, se produce un encefalocele sincipital (Fig 3); dentro de estos, el nasofrontal representa el 30 %, y su incidencia

general, según numerosos autores, es baja: 1 por cada 100 000 nacidos vivos²⁻⁴; en Asia y África se informa 1x 50 000⁴.

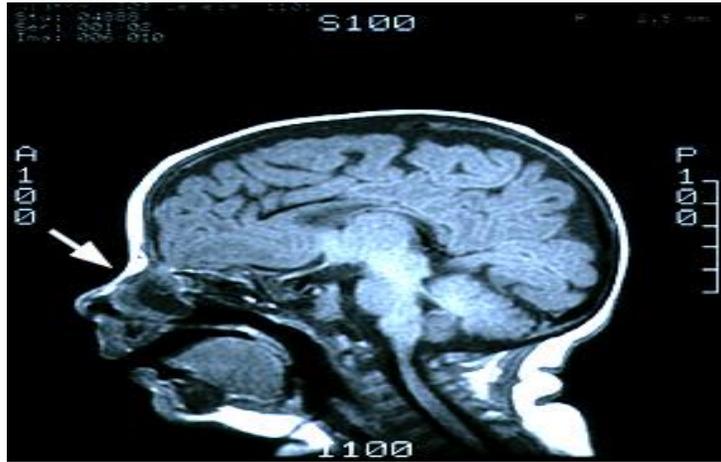


Fig 3 Lugar del defecto de cierre.

La evolución y el pronóstico de los pacientes con encefalocele dependen, según la mayoría de los autores, de la localización; se describe un intelecto normal en el 50 %, mientras que en el 50 % restante es frecuente encontrar hidrocefalia y déficit psicomotor. Todos coinciden en que la localización nasofrontal tiene el mejor pronóstico^{4,6}; de ahí que la paciente informada, al año de edad, tenía un desarrollo psicomotor normal, sin déficit sensorial.

El tratamiento quirúrgico está indicado de inmediato en los casos abiertos, y en los primeros días de vida en los cerrados^{2,6}; en esta paciente se realizó la craneotomía a los dos meses por carecer de recursos humanos calificados para realizar este procedimiento.

Referencias bibliográficas

1. World Atlas of Birth Defects. International Center for Birth Defects of the International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems in collaboration with EUROCAT and in cooperation with Human Genetic Programme. Geneva: WHO; 2002.
2. Brun J, Coritza E, Mazzi E. Malformaciones frecuentes del tubo neural. En: Mazzi E, Sandoval O, editores. Perinatología. 2da ed. La Paz: Élite impresiones; 2006. p. 643-52.
3. Bustamante M, Rodríguez C. Mielomeningocele. Una versión general del problema. Hospital San Borja Arriarán y Hospital San José. Rev Méd Chile. 2005;1:36-8.
4. Aznara PE, Palacio ZL, Salazar SL. Encefalocele nasoetmoidal. Acta Ped Méx. 2004;22:58-62.
5. Hoving EW. Nasal encephaloceles. Childs Nerv Syst. 2005;16:702.
6. Rahbar R, Resto VA, Robson CD. Nasal glioma and encephaloceles: diagnosis and management. Laryngoscope. 2003;113:2069.
7. Swardekar KP. Genetic analysis of lethal congenital malformations causing perinatal mortality at Nisswa Hospital, Oman. Clin Genet. 2004;66(3):239-43.
8. Bolk A, Ricker RS, Kirby RS. Case fatality among infants with congenital malformations by lethality. Ann Genet. 2004;70(9):597-602.
9. Jones KL. Dysmorphology approach and classification. In: Smith's Recognizable patterns of Human Malformation. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006. p. 1-62.
10. Pantoja M, Mazzi E. Encefalocele: presentación de tres casos. Rev Soc Bol Ped. 2005;38:30-1.

Recibido: 12 de noviembre de 2009

Aprobado: 6 de enero de 2010