

Caso Clínico: Meningohidroencefalocele Gigante

Alex David Revelo Villacrés¹, Patricia Elizabeth Guayaulema Cudco², Tatiana Aracely Fuentes Morocho².

1. Servicio de Imagenología del Hospital General Docente Ambato. Ambato-Ecuador.
2. Servicio de Neonatología. Hospital General Docente Ambato. Ambato-Ecuador.

CORRESPONDENCIA:

Alex David Revelo Villacrés
Correo Electrónico: alexrevelov@gmail.com
Dirección: Av Julio Jaramillo y Tres Carabelas (Ambato-Ecuador)
Código Postal: 180102
Teléfono: 0995987621/032416536

Fecha de Recepción: 09-07-2020.
Fecha de Aceptación: 09-02-2021.
Fecha de Publicación: 30-03-2021.

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Revelo A, Guayaulema P, Fuentes T. Caso Clínico: Meningohidroencefalocele Gigante. Rev Med HJCA 2021; 13(1): 46-50. DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2021.13.1.cc.078>

ARTÍCULO ACCESO ABIERTO



©2021 Revelo et al. Licencia RevMed HJCA. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de "Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International Public License" (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), la cual permite copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato; mezclar, transformar y crear a partir del material, dando el crédito adecuado al propietario del trabajo original y bajo la misma licencia del original.

El dominio público de transferencia de propiedad (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) aplica a los datos recolectados y disponibles en este artículo, a no ser que exista otra disposición del autor.

* Cada término de los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) reportados en este artículo ha sido verificado por el editor en la Biblioteca Virtual de Salud (BVS) de la edición actualizada a marzo de 2016, el cual incluye los términos MESH, MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepage.htm>).



RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Los encefalocele son una anomalía congénita rara, que afecta a 1 de cada 5 000 nacidos vivos. Un meningohidroencefalocele es la herniación de meninges, ventrículos y parte del encéfalo a través de un defecto congénito en el cráneo. El pronóstico de los recién nacidos con encefalocele depende de varios factores. La corta edad y las anomalías congénitas asociadas en estos pacientes plantean desafíos en el diagnóstico y manejo.

CASO CLÍNICO: Recién nacido masculino, nacido a las 37 semanas de gestación, por cesárea de emergencia por parto en fase latente, presentado una masa de gran tamaño, sobre la región parieto-occipital, de bordes lobulados, irregulares, cubierta en parte por cuero cabelludo, y en otras zonas de un tono rojo violáceo. El neonato fue poco reactivo, con tono disminuido, llanto ausente.

EVOLUCIÓN: Tras valoración del caso por especialistas, debido al importante defecto de la calota craneal y las anomalías estructurales cerebrales, el paciente no fue candidato para tratamiento quirúrgico. Neonato fue dado de alta con expectativa de vida reducida, para recibir cuidados en el hogar.

CONCLUSIÓN: El meningohidroencefalocele gigante es un defecto del tubo neural poco frecuente. El manejo de las encefalocele puede ser complicado y debe ser individualizado y dependerá de las estructuras anatómicas comprometidas. Si bien en este caso el pronóstico fue malo, siempre es necesario el trabajo multidisciplinario para un adecuado manejo.

PALABRAS CLAVE: ENCEFALOCELE, ANOMALÍAS CONGÉNITAS, PRESENTACIÓN DE CASO.

ABSTRACT

Case Report: Giant Meningohydroencephalocele

BACKGROUND: Encephaloceles are a rare congenital anomaly, affecting 1 in 5 000 live births. A meningohydroencephalocele is the herniation of the meninges, ventricles, and part of the brain through a congenital defect in the skull. The prognosis of newborns depends on several factors. The young age and the associated congenital anomalies in these patients contribute to the diagnostic and treatment challenge.

CASE REPORT: Male newborn, born at 37 weeks of gestation, by emergency C-section due to latent labor, presenting a large mass over the parieto-occipital region, with lobed, irregular edges, partially covered by the scalp, and in other areas a purplish red tone. The newborn was no very reactive, had decreased tone, absent crying.

EVOLUTION: After specialist's evaluation, due to the significant defect in the cranial shell and the structural brain abnormalities, the patient was not a candidate for surgical treatment. The newborn was discharged with a reduced life expectancy, to receive care at home.

CONCLUSION: giant meningohydroencephalocele is a rare neural tube defect. The management of encephaloceles can be complicated and must be individualized, and will depend on the anatomical structures involved. Although in this case the prognosis was bad, multidisciplinary work is always necessary for proper management.

KEYWORDS: ENCEFALOCELE, CONGENITAL ABNORMALITIES, CASE REPORT.

INTRODUCCIÓN

Un meningohidroencefalocele es la herniación de meninges, ventrículos y parte del encéfalo a través de un defecto congénito en el cráneo. Se denomina meningoencefalocele gigante, grande o masivo, cuando la cabeza es más pequeña que el defecto. Estos meningoencefalocelos gigantes albergan una gran cantidad de líquido cefalorraquídeo y tejido cerebral. Los encefalocelos son una anomalía congénita rara, que afecta a 1 de cada 5 000 nacidos vivos [1-3].

Los encefalocelos están asociados con otras anomalías congénitas en el 36 a 60% de los casos, que incluyen anomalías craneales y extracraneales, como microcefalia, agenesia del cuerpo calloso, hipoplasia de la bóveda craneal, entre otros. La etiología exacta de los encefalocelos no ha sido identificada aún; sin embargo, se sospecha de antecedentes genéticos, factores ambientales y deficiencias nutricionales maternas. El folato prenatal no tiene ningún papel protector en la prevención de la aparición del encefalocele [4,5].

El pronóstico de los recién nacidos con encefalocele depende de varios factores incluido; el sitio, el tamaño y el contenido del encefalocele, además de la presencia de microcefalia y otras anomalías asociadas. Un número significativo de estos pacientes carecen de desarrollo normal y pueden presentarse clínicamente con déficit neurológicos [4,5].

El meningohidroencefalocele es una patología rara en nuestra población, de baja incidencia, y se asocia con otras malformaciones congénitas. Su diagnóstico oportuno permitiría referir a la madre a un centro de mayor complejidad para un manejo multidisciplinario prenatal. Se presenta este caso clínico que muestra las posibles complicaciones que se pueden presentar en nuestro medio y las limitantes existentes en este diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Se trató de un recién nacido masculino, nacido a las 37 semanas de gestación, por cesárea de emergencia por parto en fase latente, con antecedente prenatal de anomalía congénita cerebral y presentación podálica. Madre bigesta de 21 años, se realizó cuatro controles prenatales; en el ultrasonido a la semana 25 de gestación se observó ausencia de las estructuras óseas de la porción superior de la calota, además hacia la región parieto-occipital una imagen ecolúcida sugestiva de material cerebral recubierto de meninges.

Durante el parto se observó líquido amniótico claro con grumos. Al nacimiento el neonato se presentó flácido, con APGAR 6-7, peso de 2 540 gramos y talla de 46 centímetros, perímetro cefálico de 28 cm (microcefalia). En el examen físico, el neonato fue poco reactivo, con tono disminuido, llanto ausente. Los reflejos de búsqueda, reflejo de Moro, sostén cefálico y extensión cruzada, todos ausentes. En cabeza presentaba una masa de gran tamaño, sobre la región parieto-occipital, de bordes lobulados, irregulares, cubierta en parte por cuero cabelludo, y en otras zonas de un tono rojo violáceo, los diámetros mayores de la lesión descrita fueron de 65x25cm (Imagen 1); la piel suprayacente estaba tensa y sin fugas de líquido cefalorraquídeo; la masa no aumentaba de tamaño al llanto; la transluminación fue positiva en ciertas zonas, en probable relación a presencia de líquido cefalorraquídeo incrementado; ausencia de fontanelas. El examen sistémico no tuvo hallazgos significativos. Los exámenes de laboratorio de rutina del paciente fueron normales.

Imagen 1 .Meningohidroencefalocele gigante



Se realizó una resonancia magnética simple de cráneo que mostró un meningohidroencefalocele gigante con alteración severa de las estructuras encefálicas, lisencefalia e hipoplasia severa de la bóveda craneana (Imagen 2 y 3), además de Malformación de Chiari tipo I (Imagen 4) y siringomielia (Imagen 5), entre los hallazgos más relevantes.

Imagen 2. Corte sagital potenciado en T1, muestra meningohidroencefalocele gigante. Hipoplasia severa de la bóveda craneana (flechas blancas) y agenesia de cuerpo calloso (flecha azul).

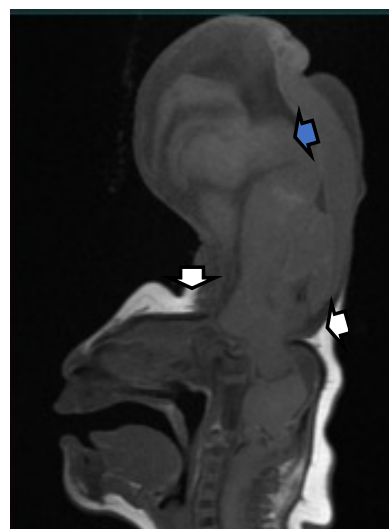


Imagen 3. Corte coronal RM FLAIR. Lisencefalia.

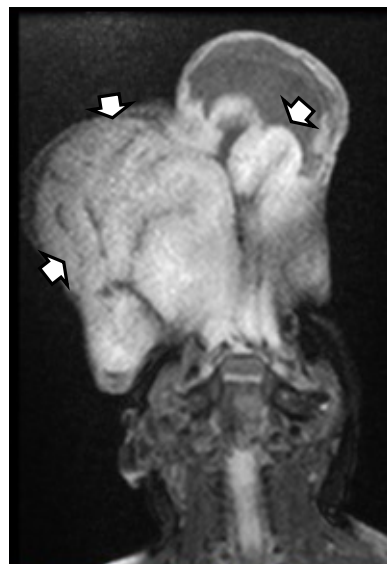


Imagen 4. Corte sagital potenciado en T1. Malformación de Chiari tipo I.

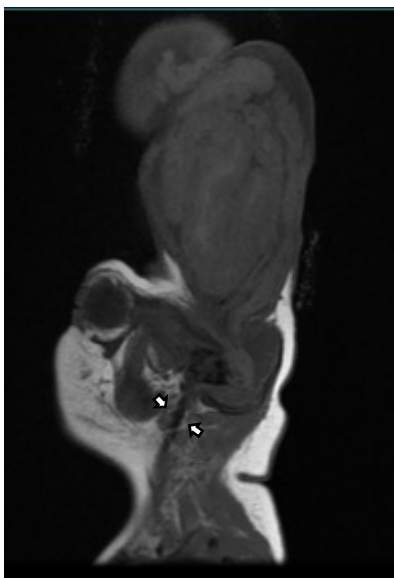
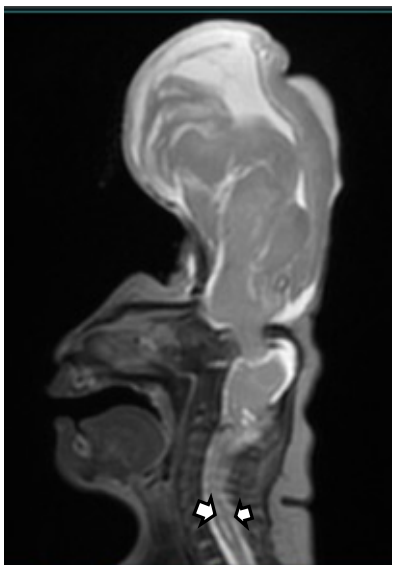


Imagen 5. Corte sagital potenciado en T2. Siringomielia.



EVOLUCIÓN

Se inició alimentación enteral por medio de sonda orogástrica, ya que el paciente no tenía reflejo de succión. A los tres días de vida, presentó convulsiones tónicas persistentes en extremidades inferiores, por lo que se administró dosis de impregnación y mantenimiento con fenobarbital. Presentó además cuadro de distermias persistentes, taquipnea y disminución de la saturación de oxígeno, se sospechó de cuadro infeccioso y se inició antibioterapia empírica.

Permaneció hospitalizado por 16 días para estudio y evaluación por especialidad. Tras valoración del caso, debido al importante defecto de la calota craneal y las anomalías estructurales cerebra-

les, el paciente no presentaba un buen pronóstico y no fue candidato para tratamiento quirúrgico. Neonato fue dado de alta con expectativa de vida reducida, para recibir cuidados en el hogar. El paciente falleció dos días después de la alta médica.

DISCUSIÓN

La prevalencia del encefalocele varía de 0.08 a 0.4 por cada 1 000 nacidos vivos [4-6]. El meningoencefalocele es un defecto congénito del tubo neural cuya característica es una herniación o protrusión de las meninges, encéfalo y ventrículos a través de un defecto del cráneo; este saco herniario está generalmente cubierto por cuero cabelludo [1-5]. La herniación ocurre entre las 8 a 12 semanas de gestación en el sitio de una disrupción mesenquimatosal local, se origina por la separación anormal entre el ectodermo de superficie y el neural en los sitios de cierre [4]. Aproximadamente el 75% de los encefaloceles están ubicados en la región occipital, seguido de la frontoetmoidal (13% -15%) y parietal (10% -12%) [6].

La ecografía continúa siendo de gran valor en el diagnóstico prenatal, permite evidenciar la presencia o ausencia de tejido cerebral en el defecto; además a través del estudio exhaustivo, permite evaluar de forma integral el desarrollo fetal y la presencia de otras alteraciones del neuro-eje [4- 7]. Clínicamente, las encefaloceles gigantes son evidentes debido a su morfología [8]. En el examen físico es importante describir el tamaño, extensión, ubicación, tamaño del defecto óseo del encefalocele; tamaño de la cabeza para sospecha clínica de hidrocefalia o microcefalia; anomalías craneales y extracraneales asociadas; las anomalías en el examen neurológico [9].

La mayoría de encefalocelos de la región frontal no contienen tejido cerebral por lo que usualmente tienen un pronóstico más alentador. La mortalidad es mayor durante el primer día de vida y puede darse hasta la adolescencia, en donde otros factores pueden afectar el pronóstico: defectos asociados, tamaño de la lesión, localización, contenido cerebral [6]. La mayoría de los neonatos sobrevivientes con encefalocelos tienen déficit cognitivo, hidrocefalia, espasticidad y convulsiones, esta última es muy común [10-11].

El objetivo de la cirugía es el cierre hermético dural (la reparación intradural es preferible a la reparación extradural), el cierre del defecto del cráneo, la resección del saco y la reconstrucción de la deformidad ósea externa; dichos procedimientos dependerán de la magnitud, y las estructuras comprometidas [10-12]. La mayoría de los contenidos del saco herniario son atrésicos y pueden extirparse, sin embargo, la tórcula y el tejido viable restante deben volverse a colocar en posición anatómica, sopesando el riesgo de muerte [11]. La resonancia magnética junto con angiografía permite la valoración del saco y su relación con los senos venosos durante la planificación quirúrgica [10-11].

La reconstrucción del defecto óseo se logra mediante injerto óseo autólogo o malla artificial. La corrección quirúrgica debe realizarse lo más pronto posible para evitar las afecciones potencialmente mortales del neonato como: dificultad respiratoria, infecciones del sistema nervioso central, neumonías por aspiración y el daño irreversible del núcleo ambiguo [11]. El estado neurológico preoperatorio y la cantidad de tejido cerebral que se hernia en el saco son los factores más importantes que determinan el pronóstico a largo plazo. [12]. En el presente caso lamentablemente la gran afectación estructural de la calota y el tejido cerebral, no permitió una intervención quirúrgica.

CONCLUSIÓN

El meningohidroencefalocele gigante es un defecto del tubo neural poco frecuente. El manejo de las encefaloceles puede ser complicado y debe ser individualizado y dependerá de las estructuras anatómicas comprometidas. Si bien en este caso el pronóstico fue malo, siempre es necesario el trabajo multidisciplinario para un adecuado manejo.

ABREVIATURAS

RM: Resonancia Magnética.

AGRADECIMIENTOS

De forma especial agradecemos a la Institución y el Servicio de Neonatología, en el cual laboramos, pues nos ha permitido ser partícipes de casos como este, que contribuyen a nuestra formación. Además a los padres del paciente.

FINANCIAMIENTO

No aplica.

DISPONIBILIDAD DE DATOS Y MATERIALES

Los datos se obtuvieron de la Historia Clínica Única del paciente. La revisión bibliográfica se realizó de bases como Pubmed, Scielo, Medscape.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

AR: idea, PG, TF: recolección de la información, AR, PG, TF: análisis del caso clínico, revisión bibliográfica, redacción.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

-Alex David Revelo Villacrés, Médico Especialista en Imagenología. Universidad Estatal de Cuenca. Cuenca- Ecuador. Médico Tratante del servicio de Imagenología del Hospital General Docente Ambato. Ambato-Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-0775-0501>
-Patricia Elizabeth Guayaulema Cudco, Médico General. Escuela Superior Politécnica de Chimborazo. República del Ecuador. Médico Residente en el Servicio de Neonatología. Hospital General Docente Ambato.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-3186-5317>
-Tatiana Aracely Fuentes Morocho, Médico General. Universidad Nacional de Chimborazo. República del Ecuador. Médico Residente en el Servicio de Neonatología. Hospital General Docente Ambato.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3833-0086>

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores reportan no tener conflicto de intereses.

CONSENTIMIENTO PARA PUBLICAR

Todos los autores dieron su consentimiento para esta publicación.

APROBACIÓN ÉTICA Y CONSENTIMIENTO DE PARTICIPACIÓN

Los autores cuentan con el consentimiento escrito del representante legal del paciente.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

Revelo A, Guayaulema P, Fuentes T. Caso Clínico: Meningohidroencefalocele Gigante. Rev Med HJCA 2021; 13(1): 46-50. DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2021.13.1.cc.07>

PUBLONS

 Contribuye con tu revisión en: <https://publons.com/publon/49515623/>

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kumar V, Kulwant S, Saurabh S, Chauhan S. Giant occipital meningoencephalocele in a neonate: A therapeutic challenge. J Pediatr Neurosci. 2017; 12(1): 46-48. DOI: 10.4103 / 1817-1745.205655
2. Chaturvedi J, Goyal J, Kumar J, Govil N. Giant Occipitocervical Encephalocele. Journal of Neurosciences in Rural Practice. 2018; 9(3):414-416. DOI: 10.4103 / jnrp.jnrp_24_18
3. Dutta D, Moscote L, Escobar N, et al. A giant occipital encephalocele in neonate with spontaneous hemorrhage into the encephalocele sac: Surgical management. Journal of Pediatric Neurosciences, J Pediatr Neurosci [serial online]. 2017; 12(3): 268-270. DOI: 10.4103 / jpn.JPN_6_17
4. Ahmed E, Ibrahim M, Reda M. Incidence of Secondary Hydrocephalus after Excision of Huge Encephaloceles in Neonates: Case Study. Journal of Neurological Surgery. J Neurol Surg A. 2018;79(1):15-18. DOI: 10.1055/s-0036-1597548
5. Da Silva S, Jeelani Y, Dang H, Krieger M, McComb J. Risk factors for hydrocephalus and neurological deficit in children born with an encephalocele. Journal of Pediatric Neurosciences. 2015; 15(4):392-398. DOI: 10.3171/2014.10.PEDS14192
6. Medina M, Quintero J, Posso J. Frontonasal Encephalocele re-

- port of a case with prenatal diagnosis. *Scielo Rev Cubana Obstet Ginecol.* 2020; 42(1). DISPONIBLE EN: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0138-600X2016000100015&script=sci_abstract&tlng=en
7. Muñoz I. Diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas cerebro-neurales. *Anales de Radiología México.* 2004; 4: 297-300. DISPONIBLE EN: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anarad-mex/arm-2004/arm044j.pdf>
 8. Montoya M, Cruz M. Encefalocele occipital gigante en gemelas monocigóticas: a propósito de un caso. *Revista Hispanoamericana de Ciencias de La Salud.* 2018; 2(2), 173-180. DISPONIBLE EN: <http://uhsalud.com/index.php/revhispano/article/view/148>
 9. Kanesh D, Kass A, Kandasamy R. Giant Occipital Encephalocele with Chiari Malformation Type 3. *Journal of Neurosciences.* 2018; 9(4):619-622. DISPONIBLE EN: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6126286/>
 10. Pérez S. Tratamiento neuroquirúrgico de los defectos de cierre del tubo neural. Málaga: Departamento de anatomía y embriología Facultad de Medicina, Universidad de Málaga; 2017. Disponible en: <https://core.ac.uk/download/pdf/214840834.pdf>
 11. Vernon V, Harish N, Pravin Survashe, et al. Management strategies of cranial encephaloceles: A neurosurgical challenge. *Asian Journal of Neurosurgery.* 2019; 14(3): 718-724. DOI: 10.4103/ajns.AJNS_139_17
 12. Vikas N, Vinay M, Mandya A. Giant encephalocele: A rare case report and review of literature. *Asian Journal of Neurosurgery.* 2019; 14(1): 289-291. DOI: 10.4103/ajns.AJNS_87_18