



Meningocele cervical con conexión filiforme. Reporte de un caso

Hugo H Kerckhoff-Villanueva,* Armando Bautista-Melgoza,** Diana M Rodríguez-Márquez***

Nivel de evidencia: III

RESUMEN

El meningocele es la forma menos común de la espina bífida quística y representa menos de 10% de los casos de esta alteración. Se comunica el caso de una paciente femenina de 26 años de edad, con antecedente de dos embarazos y dos cesáreas previas, embarazo actual no planeado, sin control prenatal durante el primer trimestre y sin complementación con ácido fólico. Consanguinidad con su marido (primos segundos). Tiene antecedentes familiares de retraso psicomotor en cuatro primos maternos. La primera consulta de control de la paciente fue a las 34 semanas de embarazo. Los hallazgos ultrasonográficos fueron: meningocele cervical posterior con conexión filiforme entre la primera y la segunda vértebras cervicales, ventriculomegalia de tercero, cuarto y ventrículos laterales e hidrocefalia secundaria. Se programó cesárea a las 37 semanas de gestación y se obtuvo un recién nacido masculino de 3,000 g, tamaño de 52 cm, circunferencia cefálica de 36 cm, Apgar 8/9, Capurro de 37 semanas de gestación. En la región cervical posterior se localizaba un tumor blando de 5 x 5 cm con piel íntegra, adherido a planos profundos. Tenía movimiento en las cuatro extremidades, sin daño neurológico. Se refirió al servicio de Neurocirugía para colocación de una válvula de derivación y, posteriormente, se le realizará la escisión quirúrgica del meningocele.

Palabras clave: meningocele cervical, espina bífida abierta o quística, defectos del cierre del tubo neural, encefalodisrafias.

ABSTRACT

The meningocele is the least common form of spina bifida cystica and represents less than 10% of cases of this disorder. A case of a female patient aged 26 with a history of two pregnancies and two previous cesarean sections, present pregnancy unplanned, uncontrolled during the first trimester prenatal and without supplementation with folic acid. Family history of consanguinity with her husband (second cousins) and psychomotor reassessed in four maternal cousins. The first follow-up visit the patient was at 34 weeks of pregnancy. The ultrasonographic findings were: cervical meningocele posterior filiform connection between the first and second cervical vertebrae, lateral ventriculomegaly and third and fourth ventricles and hydrocephalus secondary. Cesarean section was performed at 37 weeks gestation and was a newborn male 3.000 g, 52 cm, head circumference of 36 cm, Apgar 8 / 9, Capurro 37 weeks of gestation. In the posterior cervical region tumor was located a soft 5 x 5 cm with intact skin, adhered to deep planes. Movement of all four extremities without neurological involvement. He referred to the department of neurosurgery for shunt placement and subsequently performed surgical excision of the meningocele.

Key words: cervical meningocele, spina bifida or cystic open, defects of the neural tube, encephalodisrafias

RÉSUMÉ

Le méningocèle est la forme la moins fréquente de spina bifida kystique et représente moins de 10% des cas de ce trouble. Un cas d'une patiente âgée de 26 ans avec une histoire de deux grossesses et deux césariennes précédentes, la grossesse non planifiée actuelle, incontrôlée pendant le premier trimestre prénatale et sans supplémentation en acide folique. La consanguinité avec son mari (cousins au second degré). Antécédents familiaux de retard psychomoteur dans quatre cousins maternels. La première visite de suivi du patient était à 34 semaines de grossesse. Les résultats échographiques ont été: cervicale postérieure filiforme méningocèle connexion entre les vertèbres cervicales première et la deuxième, ventriculomégalie troisième, quatrième et ventricules latéraux et une hydrocéphalie secondaire. La césarienne a été réalisée à 37 semaines de gestation et a été un nouveau-né mâle 3,000 g, taille 52 cm, circonférence de la tête de 36 cm, Apgar 8 / 9, Capurro 37 semaines de gestation. Dans la tumeur cervicale postérieure douce était situé 5 x 5 cm avec une peau intacte, ont adhéré à des plans profonds. Il avait le mouvement dans tous les quatre membres sans dommages neurologiques. Il s'est référé au département de neurochirurgie pour le placement d'un shunt, et ensuite effectuer une excision chirurgicale de la méningocèle.

Mots-clés: col de l'utérus méningocèle, spina-bifida ou kystique ouverte, les défauts du tube neural, encefalodisrafias.

RESUMO

A meningocele é a forma menos comum de espinha bífida cística e representa menos de 10% dos casos desta doença. Um caso de uma paciente de 26 anos com uma história de duas gestações e duas cesáreas anteriores, gestação atual não planejada, sem controle durante o primeiro trimestre pré-natal e sem a suplementação de ácido fólico. Consanguinidade com o marido (primos em segundo grau). História familiar de retardo psicomotor em quatro primos maternos. A primeira visita de seguimento o paciente estava com 34 semanas de gravidez. Os achados ultra-sonográficos foram: cervical meningocele conexão filiformes posterior entre as vértebras cervicais primeiro e segundo, ventriculomegalia terceiro, quarto e ventrículos lateral e hidrocefalia secundária. Cesariana foi realizada a 37 semanas de gestação e

foi um recém-nascido do sexo masculino 3,000 g, tamanho 52 cm, perímetro cefálico de 36 cm, Apgar 8 / 9, Capurro 37 semanas de gestação. No tumor cervical foi localizado posterior macia 5 x 5 cm com a pele intacta, aderida a planos profundos. Ele tinha movimento em todos os quatro membros, sem danos neurológicos. Ele se referia ao departamento de neurocirurgia para a colocação de um shunt e, posteriormente, executar a excisão cirúrgica do meningocele.

Palavras-chave: cervical meningocele, espinha bífida cística ou aberta, defeitos do tubo neural, encefalodisrafias.

Los defectos del tubo neural o encefalomielodisrafias son un grupo heterogéneo de malformaciones que resultan del defecto en el cierre del tubo neural. Esto ocurre entre la segunda y la quinta semanas de desarrollo embrionario.^{1,2} Representan 85% de las malformaciones del sistema nervioso central.³ La incidencia mundial de defectos del tubo neural es de 1 a 8 casos por cada 10,000 nacidos vivos.⁴ China es el país con mayor incidencia, según diversos reportes.⁴ En México, la incidencia reportada es variable, con una tendencia decreciente a partir de la administración de ácido fólico.² La Secretaría de Salud reportó una incidencia de defectos del tubo neural de 5.05 y de 3.35 por cada 10,000 nacidos vivos en 2000 y 2001, respectivamente.² Otros autores reportaron tasas de 34 por cada 10,000 nacimientos de 2009 a 2010.³

Los defectos del cierre del tubo neural se clasifican en cefálicos y caudales. Se subdividen en defectos abiertos, quísticos y cerrados e incluyen las siguientes alteraciones: anencefalia, encefalocele, espinha bífida y craneosquisis.³ La espinha bífida es el defecto del tubo neural compatible con la vida que ocurre con mayor frecuencia. En México, la incidencia de espinha bífida es de 2 por cada 1,000 nacidos vivos.⁴ La espinha bífida puede ser oculta y quística.⁹ La modalidad quística es la más frecuente; se reporta hasta 85% de los casos.³ Aproximadamente, 90% de los casos de espinha bífida quística son mielomeningoceles⁵ y el resto corresponden a meningocele, lipomeningocele, lipomielomeningocele y mielocistocele.^{3,6}

* Médico Materno Fetal. Jefe del Departamento de Medicina Materno Fetal, Hospital Materno Infantil, León, Guanajuato.
** Médico neonatólogo. Jefe de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Hospital Materno Infantil, León, Guanajuato.
*** Estudiante de octavo semestre de Medicina, Universidad de Guanajuato.

Correspondencia: Dr. Hugo Kerckoff Villanueva. Avenida de la Juventud 16, colonia Jol-gua-ver, León 37353, Guanajuato, México. Recibido: 18 de mayo de 2011. Aprobado: 2 de junio de 2011.

Este artículo debe citarse como: Kerckoff-Villanueva H, Bautista-Melgoza A, Rodríguez-Márquez DM. Meningocele cervical con conexión filiforme. Reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex 2011;79(8):497-500.

En México, no se ha determinado la incidencia del meningocele cervical, debido a que su diagnóstico es excepcional. Los estudios específicos acerca del meningocele cervical no lo reportan con exactitud.

La localización más frecuente del meningocele es la región lumbosacra en 70% de los casos.⁵ Estudios previos reportan que de 3.9 a 8% de los casos de espinha bífida quística ocurren en la región cervical y 90% de estos se asocian con hidrocefalia.^{1,7,8} Los meningoceles se caracterizan por la coexistencia de espinha bífida y protrusión de un saco formado por meninges y líquido cefalorraquídeo, pero sin el componente neural. Están cubiertos parcial o totalmente por una membrana o piel sana o hiperpigmentada. Algunos casos se asocian con lipomas.³

El diagnóstico de meningocele puede realizarse a partir de la décima segunda semana de embarazo, mediante signos ultrasonográficos intracraneales: signo de banana, signo del limón e hidrocefalia secundaria a dilatación de los ventrículos laterales. Tiene una sensibilidad de 80%.⁵ El signo característico de la columna es el abultamiento posterior de la espalda en el corte sagital.⁶

La asociación de defectos del tubo neural con concentraciones elevadas de alfa-feto proteína en el líquido amniótico determina de 80 a 90% de los casos de defectos del tubo neural en mujeres de bajo riesgo,⁹ cuando se realizan entre las semanas 16 y 18 de gestación. Se consideran patológicos los valores de alfa-feto proteína que exceden 2.5 veces la media.^{1,6}

La localización y la extensión de la lesión espinal se correlacionan con el pronóstico neurológico. Las lesiones mayores y más altas son de peor pronóstico.⁶ La mayoría de los pacientes con meningocele cervical no tienen déficit neurológico cuando reciben tratamiento.⁷ Los pacientes que no reciben tratamiento padecen déficit neurológico progresivo discapacitante. Esto refleja la importancia del diagnóstico prenatal y el tratamiento oportuno y preciso.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 26 años de edad, con dos embarazos y dos cesáreas. Consanguinidad con su marido (primos segundos). Antecedentes familiares de retraso psicomotor en

cuatro primos maternos. La paciente no planeó el embarazo actual e ignoraba estar embarazada. Sin control prenatal durante el primer trimestre. En el segundo trimestre se realizó tres ultrasonidos que no reportaron alteraciones.

La paciente tiene dos hijos vivos, aparentemente sanos. El feto del embarazo actual tiene diagnóstico de encefalocele occipital por ultrasonido de primer nivel de atención, realizado durante el tercer trimestre. El reporte ultrasonográfico de segundo nivel a las 34.1 semanas de gestación determinadas por fetometría, confirmó un meningocele cervical posterior con conexión filiforme entre la primera y segunda vértebras cervicales, con abultamiento posterior de la espalda en un corte sagital e hidrocefalia secundaria a la dilatación de los ventrículos laterales, tercero y cuarto (Figuras 1 y 2) lo que descartó el diagnóstico anterior.

Se programó cesárea a las 37 semanas de gestación en el Hospital Materno Infantil de León, Guanajuato, y se obtuvo un recién nacido masculino de 3,000 g, talla de 52 cm, circunferencia cefálica de 36 cm, perímetro abdomi-



Figura 1. Ultrasonido de corte transversal con saco meníngeo posterior, sin herniación del tejido cerebral.



Figura 2. Se observa la conexión filiforme entre las vértebras cervicales.

nal de 29 cm. Calificación de Apgar 8/9 y Capurro de 37 semanas de gestación. A la exploración física se encontró un tumor blando en la región cervical posterior, de 5 x 5 cm, con piel íntegra, adherido a planos profundos, sin cambios de coloración ni datos de infección (Figura 3). Tenía movimiento en las cuatro extremidades, neurológicamente hipoactivo, reactivo y con hipotonía. El resto del examen físico fue normal.

Se solicitaron estudios de tomografía simple de cráneo y columna y resonancia magnética nuclear. La tomografía mostró hidrocefalia que desplazaba el parénquima hacia la periferia, secundaria a la dilatación de los ventrículos laterales, tercero y cuarto. También se observaron hemivértebras cervicales altas e hipoplasia asimétrica, conexión filiforme al meningocele y protrusión del saco meníngeo, sin afectación medular (Figuras 4, 5 y 6).



Figura 3. (A) Características externas del meningocele cervical, con base ancha, cubierta completamente por piel. (B) Reconstrucción topográfica del tumor cervical con piel íntegra.

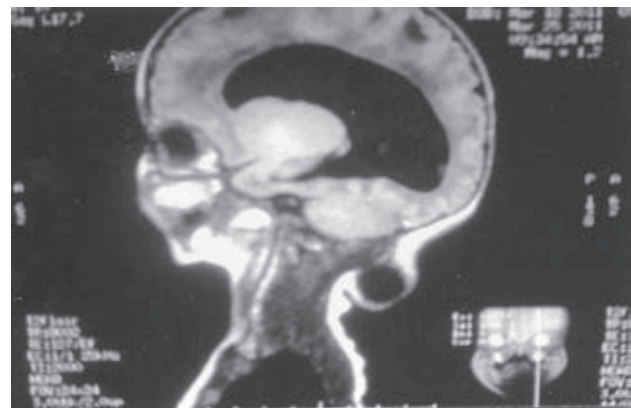


Figura 4. Imagen topográfica de corte sagital que muestra el tumor cervical posterior en la base del cráneo, con piel íntegra y ventriculomegalia.

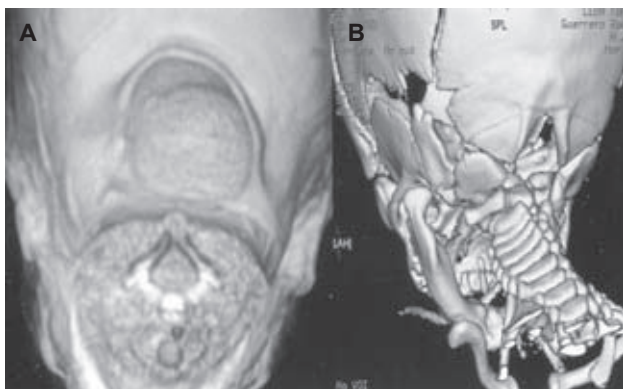


Figura 5. (A) Reconstrucción topográfica del trayecto filiforme del meningocele. (B) Reconstrucción por resonancia magnética que muestra el defecto de la fusión de las primeras dos hemivértebras cervicales.



Figura 6. Resonancia magnética, corte sagital que permite observar el trayecto medular y la herniación meníngea que protruye entre las dos primeras vértebras cervicales.

Ingresó a la unidad de cuidados intensivos neonatales con signos de dificultad respiratoria, polipnea y pausas respiratorias por lo que se administró oxígeno con casco cefálico durante los primeros tres días de vida y succión débil los primeros cinco días. Se alimentó por sonda orogástrica y evolucionó satisfactoriamente. Continuó hemodinámicamente estable, sin desequilibrios hidroelectrolítico ni ácido-base. Se refirió a Neurocirugía pediátrica de tercer nivel de atención, donde se le colocó una válvula de derivación y en un segundo tiempo se le realizará la escisión quirúrgica del meningocele.

DISCUSIÓN

El reporte de este caso clínico es importante debido a la enseñanza que trasmite por el diagnóstico prenatal preciso. A pesar de los pocos casos reportados de meningocele cervical, debe considerarse dentro de las posibilidades de diagnóstico en los defectos del tubo neural. Es importante considerar que la paciente acudió a control prenatal de manera regular y se realizaron varios ultrasonidos de control, pero en ningún momento fue informada de la alteración. Las diferencias entre las lesiones del tubo neural radican en la localización y el tamaño. El pronóstico también es diferente para cada una de las lesiones. En este caso, no se observó afectación medular ni encefálica. No tuvo deterioro del sistema nervioso central. El tipo filiforme es uno de los más raros de meningocele. La atención y el abordaje por el equipo de medicina materno-fetal, neonatología y psicología fueron importantes para la pareja por lo que se pudo programar un nacimiento sin complicaciones y el recién nacido fue referido a un hospital de tercer nivel para la resolución por neurocirugía pediátrica.

Agradecimientos

A todos los integrantes de la clínica DAN (Defectos al Nacimiento) del hospital Materno Infantil por todo su esfuerzo en el abordaje y manejo de estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Nyberg DA, McGahan PJ, Proteirus HD, Pilu G. Diagnostic Imaging of fetal anomalies. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2003;256-267.
2. Secretaría de Salud. El ácido fólico y la prevención de defectos al nacimiento. Folleto. México. 2003.
3. Padilla E, Gissell A. Comportamiento clínico epidemiológico de los pacientes con defecto del tubo neural ingresados en el servicio de Neonatología del Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera «La Mascota» periodo de julio 2009 a enero 2010. 1^a ed. Nicaragua: Tesis de especialidad en Pediatría, 2010.
4. Tarqui Mamani C. Incidencia de los defectos de tubo neural en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima. 1^a ed. Chile. Revista Chilena de Salud Pública 2009;13(2):82-89.
5. Praveen K, Barbara BK. Congenital malformations. Evidence-based evaluation and management. New York: McGraw-Hill, 2007;41-50.
6. Tristch Timor I E, Cohen M. Neuroecografía prenatal y neonatal. Madrid: Marbán, 2004; 453-465.
7. Wong JH, Wong GK, Zhu XL, Chan YL, Fung E, Poon WS. Cervical meningocele with tethered cervical cord in a Chinese infant. Hong Kong Med J 2005;11(2):113-115.
8. Sharma V. Lateral Cervical Meningocele. Journal of Korean Medical Science 1992;7(2):179-183.
9. Twining P. Anomalías fetales, diagnóstico ecográfico. Madrid: Marbán, 2002;144-155.