

CRANORRAQUISQUISIS TOTALIS, MALFORMACIÓN NEURAL POCO COMÚN

López-Valdés Julio César^{1,2}✉

1. Departamento de Neurocirugía, Hospital Central Sur de Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos (PEMEX), Ciudad de México, México.
2. Departamento de Investigación, Facultad de Medicina de Tampico "Dr. Alberto Romo Caballero", Universidad Autónoma de Tamaulipas, Tampico, Tamaulipas.

Correspondencia

Julio César López Valdés
Sagredo 248, Colonia Guadalupe Inn, Tlalpan, C.P. 01020, Ciudad de México, México.

✉ jc.lopez@live.com

Responsabilidades éticas

El autor declara que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

El autor declara que ha seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

El autor declara que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflictos de intereses

El autor declara no tener conflicto de intereses.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Hoy en día, los defectos del tubo neural (DTN - encefaloielodisrafias) constituyen una entidad que va en aumento en países en vías de desarrollo. El espectro para este grupo de malformaciones abarca desde entidades "benévolas" (disrafismos espinales ocultos), hasta alteraciones incompatibles con la vida para el portador (anencefalia con exencefalia).¹⁻⁵ Estos defectos suelen tener un origen multifactorial (ambiental, genético, entre otros).¹⁻³

El proceso embriológico de formación del tubo neural se da a partir del día 18 de gestación; durante este periodo la placa neural se invagina sobre su eje longitudinal, lo cual origina el surco neural con sus correspondientes pliegues a ambos lados. Hacia la semana tres de gestación, los pliegues inician su fusión para dar origen al tubo neural, durante los días 21-23 aproximadamente.^{6,7} Dicha fusión se da de forma irregular, iniciando a partir del cuarto somita y prosigue en ambas direcciones. Como resultado, el tubo neural se encuentra total o parcialmente abierto en los extremos durante distintas etapas y mantiene comunicación con la cavidad amniótica. El extremo rostral o neuróporo anterior (orificio craneal) sufre el cierre hacia el día 24-25 de vida intrauterina aproximadamente, con el subsecuente cierre del orificio lumbar (neuróporo posterior) alrededor del final de la semana cuatro (días 26-27, aproximadamente); estos procesos son conocidos como neurulación primaria y secundaria, respectivamente.⁶⁻⁸

Los DTN se dividen en defectos cefálicos y lumbares, y pueden ser abiertos o cerrados; empero, existe una malformación del tubo neural cuya magnitud es total, esto es, que se presenta con ausencia encefálica en conjunción con espina bífida, que generalmente se presenta de forma abierta, la cual recibe el nombre de craneorrasquisis.^{2,6} Actualmente se desconoce la incidencia para este defecto y es la forma más rara de DTN, la cual es incompatible con la vida.² Según Rodríguez-Partida² y Jiménez-Guerra et al,⁹ datos aportados por el Anuario de Morbilidad de la Dirección General de Epidemiología de la Secretaría de Salud de México, en 2016 se reportó una tasa de incidencia de 0.27 casos por cada 100,000 habitantes.^{2,9} Asimismo, Johnson et al,¹⁰ señalaron una prevalencia de 0.51 por 10,000 nacidos vivos a lo largo de la frontera Texas-México.

A continuación, se presentan las imágenes de un recién nacido de 37 semanas de gestación, originario de Córdoba, Veracruz, cuya madre refirió llevar un adecuado control prenatal y consumo de suplementos de ácido fólico, quien obtuvo diagnóstico por ultrasonido de craneorrasquisis, y cuyo embarazo se decidió llevar a término (Figura 1).

Palabras clave: defectos del tubo neural, embriogénesis, embriología, sistema nervioso central.





Figura 1. Recién nacido de término, que presenta defecto del cierre del tubo neural en su totalidad. Se observa ausencia de bóveda craneal con presencia de proptosis, además de apertura completa desde la columna cervical hasta la región lumbar (ausencia total del cierre del tubo neural). Por otra parte, se aprecian estigmas del disrafismo lumbar como hipertrichosis local en el área y hoyuelo dérmico (seno dérmico), asociados a aplasia cutis total.

Artículo sin conflicto de intereses

© Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía
Manuel Velasco Suárez