

Medicent Electrón. 2021 abr.-jun.;25(2)

Informe de Caso

## Encefalocele occipital gigante sin complicaciones neonatales inmediatas

Giant occipital encephalocele without immediate neonatal complications

Sandi Jiménez Puñales<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4535-9562>

Vivian de las Mercedes Cairo Gonzales<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7768-9123>

Isdekys Milián espinosa<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8614-6494>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ginecobstétrico Mariana Grajales. Santa Clara, Villa Clara Cuba.

\* Autor para la correspondencia: Correo electrónico: [sandijp@infomed.sld.cu](mailto:sandijp@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

El encefalocele se produce por un defecto del tubo neural debido a una insuficiencia de la superficie ectodérmica de separarse del neuroectodermo. Este tipo de defecto incluye una etiología multifactorial. Se presentó el caso de una paciente de 43 años, raza indígena, con historia obstétrica de 14 embarazos (13 partos y 1 aborto espontáneo). La paciente acudió con dolor al servicio de urgencia del Centro de atención integral materno-infantil de Ixchiguán, San Marcos, Guatemala (fue atendida como parte de la colaboración médica cubana). En la cesárea se obtuvo un recién nacido con encefalocele occipital, sin complicaciones neonatales inmediatas. El pronóstico para los pacientes con este tipo de malformación congénita es variable, pues depende, en primer lugar, de la localización y el tamaño, del tipo de tejido

cerebral herniado, y por otro lado, del número, tipo y gravedad de las malformaciones asociadas.

**DeCS:** encefalocele.

## **ABSTRACT**

Encephalocele occurs from a neural tube defect due to a failure of the ectodermal surface to separate from the neuroectoderm. This type of defect includes a multifactorial etiology. We present a 43-year-old female indigenous patient, with an obstetric history of 14 pregnancies (13 deliveries and 1 spontaneous abortion). She came with pain to the emergency service of the Comprehensive Maternal and Child Care Center of Ixchiguán, San Marcos, Guatemala and was treated as part of the Cuban medical collaboration. A neonate with occipital encephalocele, without immediate neonatal complications, was born by caesarean section. Patient prognosis with this type of congenital malformation is variable, since it depends, firstly, on its location and size, type of herniated brain tissue, and on the other hand, on the number, type and severity of the associated malformations.

**MeSH:** encephalocele.

Recibido: 4/04/2020

Aprobado: 19/06/2020

Las malformaciones congénitas constituyen un defecto estructural primario de un órgano, de una de sus partes, o de zonas más extensas del organismo; es una alteración inherente al desarrollo que se evidencia al examen físico del feto o del recién nacido, o cuando se hace patente el defecto funcional de un órgano interno afectado anatómicamente.<sup>(1)</sup>

El encefalocele se produce por un defecto del tubo neural debido a una insuficiencia de la superficie ectodérmica de separarse del neuroectodermo. Se presenta en 1 de cada 10 000 embarazos, y puede aparecer solo, o formar parte de un síndrome.<sup>(2 3)</sup>



El encefalocele occipital es uno de los más comunes entre estos defectos, este se puede extender por el *foramen magnum* y afectar el arco posterior del Atlas. El contenido del saco herniario varía, y en el peor pronóstico, incluye gran parte de tejido cerebral dentro de este.<sup>(3)</sup>

Este tipo de defecto incluye una etiología multifactorial, donde participan: la genética, el medio ambiente y factores de orden bioquímico, metabólico, nutricional y ambiental, como pueden ser: las exposiciones maternas a solventes, radiaciones, gases anestésicos, contaminación del agua con nitratos o trihalometanos. También puede ser consecuencia del consumo de algunos fármacos durante el embarazo: el ácido valproico, insulina, salicilatos, valproato de sodio o drogas antineoplásicas.<sup>(3,4)</sup>

### Presentación del paciente

Se presentó una paciente de 43 años de edad, de raza indígena, con historia obstétrica de 14 embarazos: 13 partos (tres cesáreas) y 1 aborto espontáneo. Esta paciente fue valorada como parte de la colaboración médica cubana en Guatemala, en un Centro de atención integral materno-infantil, ubicado en el Departamento de San Marcos, Municipio de Ixchiguán.

La paciente acudió al servicio de Urgencias, con dolor de parto y pérdidas vaginales. En el examen físico se encontró: paciente con buena coloración de piel y mucosas, edema ligero en miembros inferiores, frecuencia respiratoria de 15 por minuto, no estertores audibles, frecuencia cardíaca de 72 latidos por minuto, no soplos audibles, tensión arterial de 110/70 mmHg, con pulsos periféricos presentes.

En el examen obstétrico se observó: útero grávido y altura uterina de 37 centímetros, presentación cefálica, y frecuencia cardíaca fetal de 149 latidos por minuto, dinámica uterina 3 en 10 minutos efectiva y dilatación de 6 centímetros.

Se realizaron exámenes de laboratorio de urgencia, y se obtuvieron los siguientes resultados: hemoglobina: 13,3g/l, coagulograma: tiempo de coagulación: 1 minuto, tiempo de sangramiento: 8 minutos, conteo de plaquetas:  $225 \times 10^9/L$ , serología no reactiva y VIH negativo.

Se decidió realizar una cesárea porque la paciente ya había sido cesareada anteriormente y estaba en trabajo de parto; se llevó al salón de operaciones, y como hallazgo, luego de la extracción fetal, se observó un recién nacido con encefalocele occipital de aproximadamente 20 centímetros, en buenas condiciones, con recuento de Apgar 8/9, el cual fue trasladado al servicio de Pediatría del hospital de referencia sin complicaciones (Figura 1).



**Figura 1.** Recién nacido con encefalocele gigante en región occipital.

### **Comentario**

El encefalocele es una malformación caracterizada por la protuberancia de las meninges (meningocele craneal) o tejido cerebral (encefalocele), a través de un defecto óseo en el cráneo. Su incidencia se calcula, aproximadamente, de 1:3 por cada 1 000 nacidos vivos, con

predominio en el sexo femenino; de esta manera, se plantea que 75 % de estos se localizan en la región occipital, como fue en el caso presentado. El producto presentaba protrusión de la masa encefálica cubierta por sus meninges a través de un defecto en la región occipital, el 10 % en la parietal y 15 % en la región anterior.<sup>(4,5)</sup>

Se ha planteado que en un 20 – 60 % de los fetos con encefalocele coexisten otras anomalías congénitas.<sup>(5)</sup> En Oliva R JA se documenta la existencia de algunos defectos asociados como: malformación de Dandy-Walker, hidrocefalia, mielomeningocele, defectos faciales y agenesia del cuerpo calloso.<sup>(2)</sup>

Por otra parte, se plantea que el encefalocele forma parte de determinados síndromes genéticos como: síndrome de Meckel-Gruber, Robert, Chemke y Knobloch.<sup>(2)</sup>

El pronóstico para los pacientes con este tipo de malformación congénita es variable, pues depende, en función, de la localización y del tamaño, el tipo de tejido cerebral herniado, y por otro lado, del número, tipo y gravedad de las malformaciones asociadas (hidrocefalia o microcefalia). Se estima que el 80% de los fetos con encefalocele mueren intrauterinamente, porque el defecto suele ser tan grave que lo hace incompatible con la vida.<sup>(4,6,7)</sup>

La presencia de malformaciones del sistema nervioso central resulta en un grupo heterogéneo de defectos que tienen como denominador común las grandes secuelas que provocan (cuando no resultan en la muerte intrauterina, o la incompatibilidad con la vida de un recién nacido). La herramienta de éxito en estos casos es una atención prenatal de calidad, con diagnóstico genético temprano de estas malformaciones, para evitar complicaciones posteriores.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hechavarría Pérez PO, Tejeda Dilou Y, Barreiro Cisneros G, Gómez Pérez H. Incidencias de las malformaciones congénitas renales fetales diagnosticadas por ultrasonografía bidimensional. Rev Cubana Obstet Ginecol [internet]. 2019 [citado 2 abr. 2020];45(3):[aprox. 13 p.]. Disponible en:



<http://revginecobstetricia.sld.cu/index.php/gin/article/view/484>

2. Oliva Rodríguez JA. Malformaciones cráneo-encefálicas. En: Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010. p. 45-73.

3. Bertagnon JR, Ribeiro MA, Limongi MP, Rocha MA. Congenital occipital myelocele. einstein (São Paulo) [internet]. 2018 [citado 2 abr. 2020];6(1):[aprox. 2 p.]. Disponible en:

<https://journal.einstein.br/article/congenital-occipital-myelocele/>

4. Araujo C. JC, García-Fontalvo E, Sánchez M. Defecto del tubo neural una malformación poco frecuente: encefalocele occipital gigante. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Acad Bioméd Digit [internet]. oct.-dic. 2015 [citado 2 abr. 2020];64:[aprox. 10 p.]. Disponible en:

[http://vitae.ucv.ve/index\\_pdf.php?module=articulo\\_pdf&n=5203&rv=120](http://vitae.ucv.ve/index_pdf.php?module=articulo_pdf&n=5203&rv=120)

5. Pereira-Mata R, Franco A, Gago C, Pacheco A. Prenatal diagnosis of neural tube defects. Acta Obstet Ginecol Port. 2018;12(2):134-44.

6. Pinto AP, Gomes C, Faria CC, Miguéns J, Saldanha J. Encefalomeningocele: Por Dentro da Imagem. Acta Méd Port [internet]. 2016 Feb. [citado 2 abr. 2020];29(2):[aprox. 1 p.]. Disponible en:

<https://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/article/view/6625/4608>

7. Quintero JC, Medina ML, Posso-Gómez J, Pachajoa H. Encefalocele frontonasal, reporte de un caso con diagnóstico prenatal. Rev Cubana Obstet Ginecol [internet]. 2016 [citado 2 abr. 2020];42(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en:

<http://www.revginecobstetricia.sld.cu/index.php/gin/article/view/45>

### Conflicto de intereses

Los autores no declaran conflictos de intereses

