

Defecto en el cierre del tubo neural: encefalocele nasofrontal

Neural tube defect: nasofrontal encephalocele

Hasel Nájera⁽¹⁾, Delia Mannucci⁽²⁾, Williams González⁽¹⁾.

1. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de San Carlos de Guatemala, Guatemala, Guatemala.
2. Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia, Departamento de Cirugía, Hospital General San Juan de Dios. Guatemala, Guatemala.

Autor corresponsal: Hasel Nájera. 2988776270101@medicina.usac.edu.gt
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5547-2449>

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v160i3.391>

Recibido: 29 de Junio 2021 **Aceptado:** 3 de Septiembre 2021

Resumen

Los defectos en el cierre tubo neural (DTN) son malformaciones congénitas causadas por el cierre incompleto del tubo neural durante la embriogénesis. Estos se dividen en anencefalia, espina bífida oculta o quística, meningocele, mielomeningocele, mielosquisis, craneorraquisquisis y encefalocele. La prevención de estas anomalías a través del consumo de ácido fólico (AF), debe iniciarse desde al menos 3 meses previos a la concepción y durante la gestación. A continuación se presenta un caso de una paciente con encefalocele nasofrontal.

Palabras clave: encefalocele, defectos del tubo neural, ácido fólico.

Abstract

Neural tube defects (NTD) are congenital malformations caused by incomplete closure of the neural tube during embryogenesis. These are divided into anencephaly, occult or cystic spina bifida, meningocele, myelomeningocele, myeloschisis, craniorachischisis, and encephalocele. The prevention of these anomalies through the consumption of folic acid must begin at least three month prior to conception and during the gestation. The following is a case of a patient with nasofrontal encephalocele.

Keywords: encephalocele, neural tube defects, folic acid.

Introducción

El encefalocele es un defecto en el cierre del tubo neural causado por la herniación extracraneal de las leptomeninges, cerebro y líquido cefalorraquídeo. Puede clasificarse como primario cuando se presenta desde el nacimiento y, secundario cuando se adquiere por causas quirúrgicas o traumáticas [1]. La localización más común es en el hueso occipital (75%). Esta anomalía constituye de 8 a 19% de los disrafismos craneoespinales. Los encefaloceles frontales tienen una incidencia de 1 por cada 40,000 nacimientos. En Latinoamérica hay una prevalencia entre 1.1 y 4.5 por 10,000 nacimientos, con una relación mujer a hombre de 2:1 [2]. Se presenta un caso de encefalocele nasofrontal, con hidrocefalia concomitante en un neonato de 9 días de edad.

Presentación del caso

Paciente femenina de 9 días de edad, ingresada al hospital por la presencia de una masa en región frontal. La madre, con una edad de 42 años, no refiere antecedentes médicos, refiere 7 gestas resueltas por parto normal atendidos por comadrona, con control prenatal llevado a cabo por comadrona y 3 citas en el puesto de salud. Se hizo un único ultrasonido a las 8 semanas del embarazo. También refiere nivel socioeconómico bajo y no tuvo acceso a consumir suplementos de AF previo a embarazo. La paciente nació de parto normal, sin complicaciones perinatales, atendido por comadrona, quien la refiere al hospital por presentar masa en región frontal del cráneo al momento del nacimiento. Al ingreso se observó una masa de aspecto irregular en región frontal y nasal, blanda con coloración violácea. Por lo que, se le realizó una tomografía axial computarizada (TAC), la cual evidenció defecto óseo a nivel del frontal y de los huesos propios de nariz con paso del encéfalo y líquido cefalorraquídeo. También se visualizó dilatación de los cuernos posteriores de los ventrículos laterales.

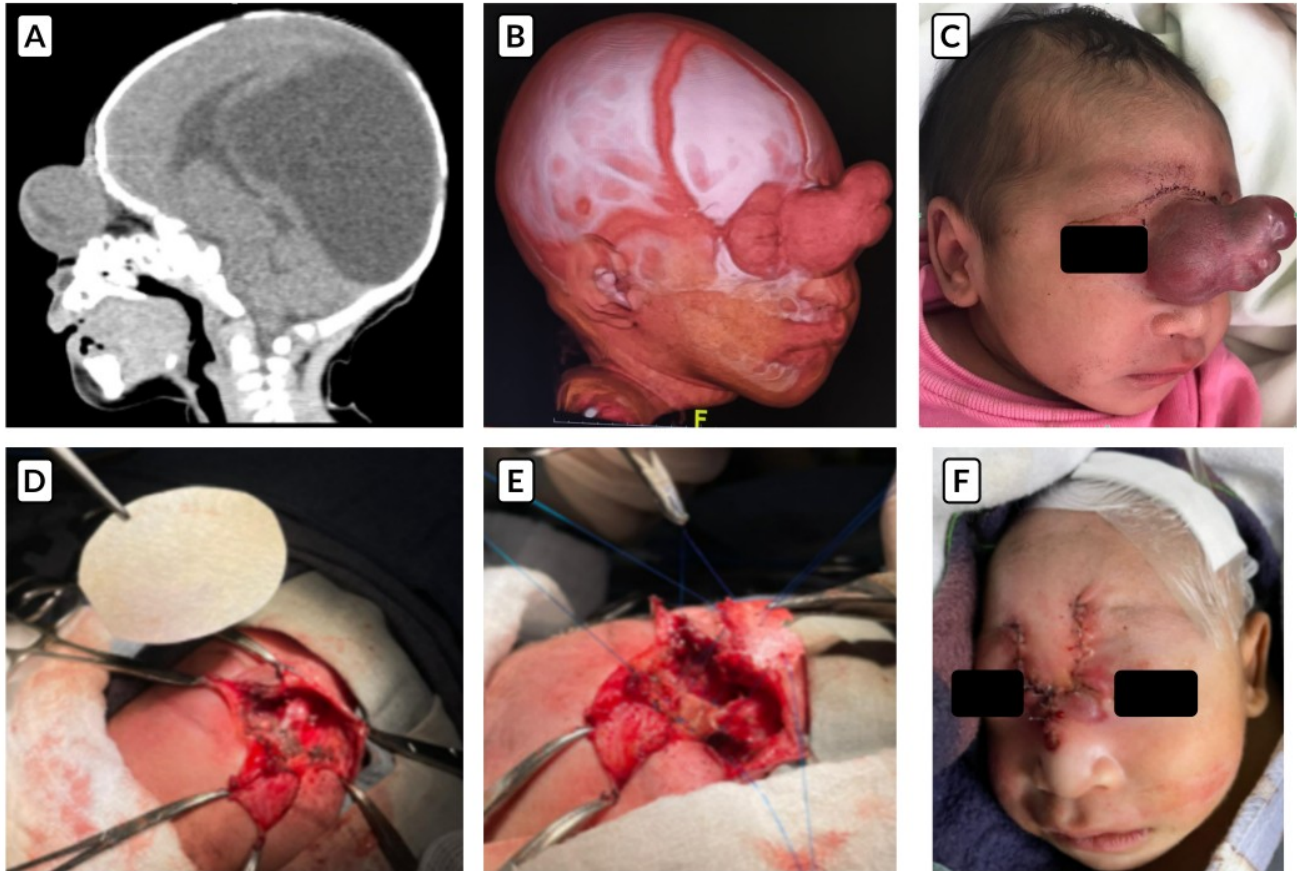


Fig.1 A: TAC cerebral, proyección sagital. B:TAC 3D con reconstrucción ósea y de tejidos blandos. C: Paciente con encefalocele. D: Colocación de reemplazo de duramadre. E: Colocación de injerto de hueso parietal. F: Paciente con herida post operatoria.

Discusión

El encefalocele de localización anterior se clasifica en 3 subtipos: nasofrontal, nasoetmoidal y naso-orbital, los cuales toman el nombre de la región del cráneo donde no se produjo el cierre del tubo neural. Estos son causados por la alteración en el cierre del neuroporo anterior entre los días 26 a 28 después de la concepción [1,2]. El AF es necesario para la síntesis y reparación de ácidos nucleicos, asimismo para la síntesis de metionina a partir de homocisteína. En la etapa inicial del desarrollo fetal, estas síntesis se incrementan, por lo que, los requerimientos de folatos se elevan [3]. Durante la anamnesis, la madre refirió no haber consumido suplementos de AF, lo cual, eleva el riesgo de concebir hijos con DTN.

Guatemala tiene una alta incidencia de anomalías por defecto del cierre del tubo neural. Los factores causales involucran las deficiencias nutricionales de AF y otros micronutrientes, predisposición genética y exposición a sustancias de riesgo que están en el ambiente. Por esto, el consumo de AF como mínimo 3 meses antes del embarazo previene algunas malformaciones congénitas [4]. Una de las estrategias para prevención de enfermedades y desnutrición es la fortificación de alimentos. El decreto legislativo 44-92, Ley General de Enriquecimiento de Alimentos, menciona que la harina de trigo debe incluir fortificación obligatoria de hierro, tiamina, niacina, riboflavina y ácido fólico. Cabe destacar, la importancia del fortalecimiento de la prevención de malformaciones congénitas y promoción del consumo de AF, en el primer nivel de atención en salud.

Referencias bibliográficas / References

1. Horcajadas A, Palma A, Khalon BM. Frontoethmoidal encephalocele. Report of a case. Neurocirugia [Internet]. 2019;30(2):94–9. Disponible en:
<https://doi.org/10.1016/j.neucir.2018.02.006>
2. Matern I. Reporte de caso encefalocele bilobulado frontal Carmen Rosa Dávila Aliaga. 2020;9(1):75–81.
3. Hernández F, Martínez G, Rodríguez Y, Hernández D, Pérez A, Almeida S, Campos C. Ácido fólico y embarazo, ¿beneficio o riesgo? Folic acid and pregnancy, benefit or risk? Rev Med Electrón. 2019;4(1):142–55. Disponible en:
<http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/3047/4207>
4. Chúa López CA y cols. Anomalías del tubo neural en Guatemala. Univ San Carlos Guatemala Fac Humanidades (Maestría en Investig Educ) [Internet]. 2006;1–50 Mannucci D, Anomalías del tubo neural en Guatemala, p. 23-27. Disponible en:
http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/07/07_1440.pdf