



Ginecología y Obstetricia

© Sociedad Peruana de Obstetricia y Ginecología

Ginecol. obstet. 2004; 50 (2) : 129 - 132

DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO PRENATAL DE ENCEFALOCELE FRONTAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

[Hubertino Díaz¹](#), [Jorge Razza²](#), [Carlos Hernández³](#), [Guido Mayorga⁴](#)

RESUMEN

Se reporta un caso de encefalocele frontal, rara presentación de los defectos del tubo neural. Fue diagnosticado por ultrasonido a las 31 semanas de edad gestacional. Se describe las características ecográficas del encefalocele (masa extracraneal, ventriculomegalia y defecto óseo del cráneo) y se considera algunas entidades que pueden simular imágenes de encefalocele frontal para su diagnóstico diferencial, como son glioma óptico hemangioma, teratoma. Se realizó estudios para determinar malformaciones asociadas, los cuales fueron negativos.

Palabras clave: Encefalocele frontal prenatal, ecografía de encefalocele, encefalocele anterior fetal.

ABSTRACT

We report a case of frontal encephalocele, unusual presentation of neural duct defects, diagnosed by at 31 weeks of gestation. We describe the ultrasound characteristics of encephalocele (extracranial mass, ventricles dilatation, and cranial defect) and consider some entities that can simulate images of frontal encephalocele for differential diagnosis, such as, optic glioma, hemangioma, teratoma. Other studies were performed to determine associated malformations, that in this case were negative.

Key words: Prenatal frontal encephalocele, ultrasound of frontal encephalocele, anterior fetal encephalocele.



INTRODUCCIÓN

Los encefaloceles anteriores son herniaciones frontonasales del cerebro y/o meninges a través del defecto del cráneo. Siempre ocurren en el eje de la línea media sagital del cráneo, a nivel de las fontanelas (frontal y/o esfenoidal).

El encefalocele frontal es de presentación rara, su incidencia varía según el área geográfica; en occidente es de 1/35 000 a 1/40 000 y se incrementa en países asiáticos, reportándose hasta 1/ 5 000 nacidos vivos. En el Perú, se desconoce su incidencia.

El encefalocele anterior se presenta en un 12% de todos los encefaloceles, occipital (75%) y parietal (13%). La patogénesis del encefalocele anterior no es clara, ocurre tempranamente en el desarrollo, dentro de la cuarta semana de gestación.

El diagnóstico prenatal es fundamental para su manejo obstétrico y neonatal. Las características ecográficas del encefalocele anterior son: masa extracraneal irregular que protruye por región frontonasal, defecto óseo del cráneo a nivel frontal, ventriculomegalia, hipertelorismo. El diagnóstico diferencial incluye teratoma, glioma, quiste del seno dérmico, hemangioma facial, duplicación orbital y proboscis.

Los encefaloceles anteriores tienen mejor pronóstico que los occipitales o parietales.

Nosotros comunicamos un caso de encefalocele nasofrontal diagnosticado por ultrasonido, con el fin de conocer y revisar las características ecográficas del mismo.

CASO CLÍNICO

Madre de 32 años de edad sin antecedentes patológicos de importancia. Primera gestación, fue hospitalizada en el primer trimestre del embarazo por amenaza de aborto. Se realizó varios estudios ecográficos a las 12, 18, 21, 30 y 31 semanas de gestación, que fueron informadas como feto normal para la edad gestacional. Se realizó otro estudio a las 31 semanas de gestación, estando la paciente hospitalizada por segunda vez con diagnóstico de preeclampsia, donde se informa lo siguiente:

Gestación única activa de 31 semanas por biometría letal; flujometría Doppler índice cerebroplacentario conservado; moderada ventriculomegalia; polihidramnios leve. Formación sólida a nivel supranasal de 26 mm x 26 mm, con solución de continuidad a nivel frontal de cráneo y ventriculomegalia (Figuras a, b, c, d). Hallazgos ecográficos en relación a encefalocele nasofrontal.

En el estudio ecográfico realizado a las 33 semanas de gestación se informa: Solución de continuidad en la región frontoetmoidal, en relación a encefalocele frontal y ventriculomegalia. Índice cerebroplacentario conservado. Después de 3 semanas fue sometida a cesárea segmentaria. Producto nacido pretérmino a las 34 semanas x fecha de última regla y 33 semanas por biometría fetal. Peso al nacer 2400 g, sexo femenino, presenta una protrusión frontonasal de 30 mm x 30 mm (Figura e). Se realiza diferentes exámenes, entre ellos una tomografía, verificándose el diagnóstico ecográfico prenatal de encefalocele anterior.

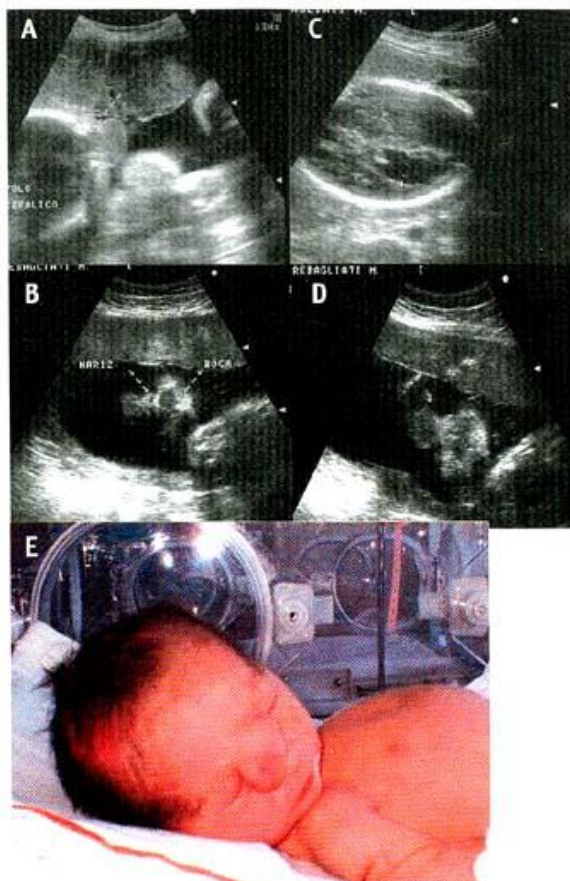


Figura 1. a. Presencia de solución de Continuidad con protrusión de parénquima cerebral. b. Se visualiza nariz, y masa; encefálica sobre la base nasal. c. Ventriculomegalia (ventrículo lateral dilatado). d. Masa encefálica supranasal (flecha). e. Recién nacido con encefalocele frontonasal

DISCUSIÓN

El encefalocele anterior es una herniación frontonasal de cerebro y/o meninges a través de un defecto óseo. A menudo, los encefalocelos ocurren a nivel de la fontanela (frontal, esfenoidal)¹. En general, los encefalocelos son una enfermedad congénita del grupo de los defectos del tubo neural. Aproximadamente 10% de estos defectos se debe a alteraciones de cromosomas o mutaciones genéticas. Están asociados con trisomía 13, síndrome de Meckel-Gruber y síndrome de banda amniótica, en casos de rubéola, diabetes e hipertermia en el momento del desarrollo.

La causa del defecto es la falla en la separación temprana de la superficie del ectodermo del neuroectodermo, en el desarrollo del embrión.

Los encefalocelos pueden ser occipitales en 75% de los casos; en menor proporción, se pueden localizar en la región frontoparietal y sincipital (parte anterosuperior de la cabeza); estos últimos, por su localización, se subclasifican en nasofrontal, nasoetmoidal, nasoorbital.

Los encefalocelos anteriores se les clasifica en:



1. Frontal: Las lesiones frontales siempre tienen tejido conectivo y lipomatoso, así como tejido neural displásico, y el cuerpo calloso siempre está comprometido.

2. Sincipital: Las lesiones ocurren a nivel de la unión entre la cara y la frente. Suelen tener alteraciones en cerebro, tales como trastornos del olfato, nervios ópticos, hipotálamo, mesencéfalo y lóbulos temporales. A este nivel se subdividen en:

- Nasofrontal. El defecto se asienta en la región bregmática, entre los huesos frontal y nasales. Se produce hipertelorismo y, además, estos niños se presentan con una masa en la base de la glabella o en la base de la nariz.
- Nasoetmoidal. El defecto óseo se asienta en la lámina cribiforme o en el etmoides, donde se hernia el tejido cerebral dentro de la cavidad nasal. Es el más frecuente¹⁰.
- Nasoorbital. El defecto óseo se ubica entre el proceso frontal del maxilar y el hueso etmoides. El encefalocele pasa a través de la pared media de la órbita y se presenta como una masa orbital.

3. Basal: El encefalocele ocurre dentro de los huesos etmoidal y esfenoidal. Las lesiones se localizan posteriormente y, particularmente aquellos que se encuentran en el seno esfenoidal, son más propensos a contener estructuras como hipotálamo, glándula pituitaria, nervios ópticos y quiasma. Se subdividen en: transetmoidal, transesfenoidal, esfenomaxilar y esfenoorbital.

Un encefalocele anterior sin tejido cerebral y sin anomalías asociadas es un buen indicador pronóstico.

La mayoría de encefaloceles es diagnosticada prenatalmente por ecografía. Sin embargo, estudios recientes sugieren que la resonancia magnética puede brindar detalles superiores de anomalías del sistema nervioso central.

El diagnóstico de encefalocele en la etapa prenatal se basa en la demostración del defecto del cráneo con diversos grados de herniación de parénquima cerebral. La apariencia ecográfica clásica es de una masa en la línea media del cráneo (la mayoría de casos es a nivel occipital y en menor frecuencia, frontal).

La magnitud del defecto óseo puede variar desde unos cuantos milímetros hasta un saco extruido y que puede ser, en algunos casos, más grande que el cráneo del feto. La masa puede ser puramente quística o puede contener ecos del tejido cerebral.

Debido a que la clasificación del cráneo empieza a las 10 semanas de gestación, el diagnóstico usualmente no es posible antes de este tiempo. Los reportes diagnósticos más precoces fueron con el empleo del transductor transvaginal, a las 13 semanas de gestación. Sin embargo, algunos han sugerido que la ampliación de una cavidad del rombencéfalo a las 9 semanas puede indicar el diagnóstico.

El caso que comunicamos fue diagnosticado a las 31 semanas de edad gestacional, por presentar ventriculomegalia y masa frontal de 40 x 30 mm, con defecto óseo. Fue considerado encefalocele nasofrontal.



La mayoría de encefaloceles está cubierta por piel. Por lo tanto, son más precisos a ser diagnosticados por estudio ecográfico que con estudio de alfafetoproteína materna.

El verdadero encefalocele frontal es visto como una masa extrínseca cerca al dorso de la nariz, órbitas o frente. Está asociado con hipertelorismo, disrafismo craneofacial en la línea media, agenesia del cuerpo calloso, lipoma ínterhemisférico o heterotopias.

El encefalocele frontal casi siempre contiene tejido cerebral y compromete el puente de la nariz (60%) y la cavidad nasal (30%).

La ecografía continúa siendo el método de elección para detectar anomalías prenatales del SNC. Para diagnosticar un encefalocele con certeza se debe demostrar el defecto del cráneo, que es posible en el 80% de los casos; la dificultad suele presentarse por el pequeño tamaño del defecto o la presencia de artefactos debido a sombras, que pueden simular defectos del cráneo. El diagnóstico es vital para elegir la vía del parto, que debe ser por cesárea para evitar el traumatismo en el canal del parto y la infección.

El diagnóstico diferencial de encefalocele anterior es con hemangioma, glioma, teratoma, quiste del seno dérmico, duplicación orbital y proboscis. De estos, el encefalocele es la única condición asociada con defecto de cráneo. En la mayoría de encefaloceles están presentes otras anomalías intracraneales asociadas

1 Médico asistente del Departamento de Imagenología del HNERM

2 Médico residente del tercer año, Radiología del HNERM

3 Médico Jefe del Departamento de Imagenología del HNERM

4 Médico Jefe del Servicio de Neonatología del HNERM

BIBLIOGRAFÍA

1. Timor-Tritsch I, Monteagudo A, Cohen H. Eds. Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain. USA: Appieton-Lange, 1996: 159-68.
2. Mahapatra AKS. Anterior encephaloceles: A study of 92 cases. *Pediatr Neurosurg* 2002; 36(3): 113-8.
3. Donnenfeld AE, Hughes H, Weiner S. Prenatal diagnosis and perinatal management of frontoethmoidal meningoencephalocele. *Am J Perinatol* 1988; 5(1): 51-3.
4. Hoving EW, VermeD-Keers C. Frontoethmoidal encephaloceles, a study of their pathogenesis. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27(5): 246-56.
5. Sanders R, Blackmon L, Allen W, Wulfsberg E. *Structural fetal abnormalities*, Ed Mosby. 1996: 30-2.
6. Monteagudo A, Cephalocele, anterior, 1992. www.thefetus.net



7. Golcistein RB, LapidusAS, Filly RA. Fetal cephaloceles: Diagnosiswith US. Radiology 1991; 180: 803-8,
8. BajoArenasJM. Ultrasonografía obstétrica Ed. Marban libros SL.1998:161-3.
9. Nawas Khan A,jumbull 1. Encephaloccele, Last Upciated: December 6, 2002 en www.emedicine.com
10. Mahapatra AK. Anterior encephalocèles, Indian J Pediatr 1997: 64(5): 699-704.
11. Haafiz AB, et al, Congenital mjdline nasofrontal mass. Two case reports with a clinical review. Clin Pediatr 1995; 34: 482-6.
12. Jeanty P, Shain D, Zaleski W, Ulm J, Fleischer A. Prenatal diagnosis of fetal cephaloccele: A sonographic spectrum. Am J Perinatol 1991; 8(2): 144-9.