|  |  |
| --- | --- |
| **REVISTA MÉDICA**  Colegio de Médicos y Cirujanos de Guatemala  *Septiembre 2023 Volumen 163 – Núm. 1 (2023)*  **ISSN-L 2664-3677** Agosto - Septiembre, 2023 | **Encefalocele naso-etmoidal: Reporte de caso**  Naso-ethmoidal encephalocele: Case report  Jessica Herrera(1) Julio Cabrera(2) Irwing Rivera(1)  1. Departamento de Pediatría, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.  2. Unidad de Genética, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.  DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v163i1.613>  Publicado: 9 de Septiembre 2023 |

***Resumen***

*El encefalocele es una malformación congénita caracterizada por una herniación del cerebro y/o meninges a través de un defecto del cráneo que está cubierto por piel. Es uno de los tres defectos del tubo neural más comunes. Usualmente se asocia a deficiencia de ácido fólico. Se presenta el caso de un neonato producto de madre procedente del área rural, con diagnóstico del embarazo en la semana 14 de edad gestacional, que no se suplementó con prenatales, con cuatro ultrasonidos obstétricos reportados normales. Paciente quien nace producto de parto eutócico simple sin complicaciones, sin embargo, al examen físico evidencia malformación craneofacial por lo que deciden referirla. Neurocirugía y cirugía plástica realizan corrección del defecto. Actualmente paciente con adecuada evolución.*

***Palabras clave:*** *encefalocele, naso-etmoidal, defecto del tubo neural.*

***Abstract***

*Encephalocele is a congenital malformation characterized by herniation of the brain and/or meninges through a skull defect that is covered by skin. It is one of the three most common neural tube defects. It is usually associated with folic acid deficiency. We present the case of a newborn, product of a mother from a rural area, diagnosed as pregnant at week 14 of gestational age, who was not given prenatal care, with four obstetric ultrasounds reported as normal. Patient who is born as a result of vaginal delivery without complications, however, the physical examination showed craniofacial malformation and was referred to our hospital. Neurosurgery and plastic surgery perform correction of the defect. Currently patient with adequate evolution.*

***Keywords:*** *encephalocele, naso-ethmoidal, neural tube defect.*

**Introducción**

El encefalocele tiene una incidencia de un caso por cada 5 000 a 10 000 nacidos vivos, con predominio en el sexo femenino, localizándose en un 75% en la región occipital, 10% parietal y 15% en la región anterior. Participación múltiples procesos durante la neurulación de orden bioquímico, genético, metabólico, nutricional y ambiental, como las exposiciones maternas a solventes, radiaciones, gases anestésicos, contaminantes de agua con nitratos, que pueden contribuir a su patogenia. Además, el consumo de ciertos fármacos durante la gestación como ácido valproico, insulina, salicilatos y drogas antineoplásicas. Así también se ha asociado la deficiencia de ácido fólico durante la gestación. El ultrasonido es diagnóstico después de la 10ª semana de gestación.

**Presentación de caso clínico**

Se presenta el caso de un neonato con encefalocele naso-etmoidal, madre de 18 años, primera gesta, con antecedente de hipertensión arterial hacía 4 años, sin tratamiento. Madre indica que no tomó prenatales y diagnóstico del embarazo se realizó hace la semana 14 de edad gestacional. Nace paciente masculino producto de parto eutócico simple atendido en el Centro de Atención Permanente de Telemán, Alta Verapaz, Guatemala, de 39 semanas, con APGAR 8,9. Al examen físico evidenciaron malformación craneofacial por lo que refirieron paciente a la Unidad de Neonatología. Se confirma encefalocele expuesto (Figs. 1A y B). Se realizan laboratorios: WBC 23.86 K/ul (Neu 57.9%, Lym 23.9%, Hb 17.8 gr/dl, Ht 50.5%, PLT 95 K/uL), Glucosa 140 mg/dl, Creatinina 0.72 mg/dl, BUN 7.8 mg/dl, Sodio 128 mEq/l, Potasio 5.3 mEq/l, Calcio 7.63 mg/dl, PCR 0.17 mg/dL. Tomando en consideración que defecto estuvo expuesto a los gérmenes del canal del parto, se decide iniciar cobertura con ampilicina 300 mg/kg/día y cefotaxime 200 mg/kg/día. El paciente es presentado a la Unidad de Neurocirugía, quienes realizaron craneostomía y resección de encefalocele. Colocan injerto óseo en defecto y cierran defecto en piel con cirugía reconstructiva (Fig. 1C). Paciente con adecuada evolución postoperatoria.



**Discusión**

El encefalocele tiene localización anterior en un 15% de los casos, como se presentó en este paciente, que tenía una masa de tejido encefálico a través de un defecto de la región naso-etmoidal. Respecto a la etiología, puede ser multifactorial, en el caso presentado se considera que la causa más probable es la deficiencia de ácido fólico, ya que se trata de una madre adolescente, quien a pesar de haber mencionado que asistía a sus citas de control prenatal, tuvo un diagnóstico tardío del embarazo y no consumió en ningún momento pastillas prenatales. Lo que predispuso al paciente a este defecto del tubo neural. El diagnóstico prenatal del encefalocele es realizado a través de ultrasonido, en el que se puede evidenciar la presencia de un defecto óseo en continuidad con una imagen anecogénica, en caso de ser únicamente líquido (mielocele) o denso heterogéneo si hay masa encefálica en el interior (encefalocele). Cabe resaltar que es importante la evaluación del ultrasonido por un radiólogo o gineco-obstetra, quienes son especialistas entrenados para buscar anomalías identificables durante el control prenatal.

En la etapa postnatal, los defectos congénitos cráneofaciales son malformaciones fáciles de reconocer, por lo que en el caso de encefalocele se diagnostica mediante la observación del paciente, notando un aspecto de masa sésil o pedunculada de tejido blando de tamaño y configuración variables. El tratamiento de esta malformación siempre es quirúrgico, se debe hacer de forma temprana y oportuna. Lo más recomendable es que el parto se atienda en un centro de cuarto nivel de atención, en el que haya disponible un neonatólogo, neurocirujano, cirujano plástico y pediatra. El pronóstico de los pacientes siempre dependerá de la presencia/ausencia de masa encefálica dentro del saco herniario así como la presencia de malformaciones asociadas.

**Referencias bibliográficas / References**

1. Horcajadas A, Palma A, Khalon B. Frontoethmoidal encephalocele. Report of a case. Neurocirugía [en línea] 2019; 30(2):94-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.neurocir.2018.02.006>
2. Álvarez M, Bravin C, Carrillo S, et. al. Encefalocele frontoesfenoidal derecho: A propósito de un caso. Sbarra Científica [en línea] 2020: 1-9. Disponible en: <https://www.hospitalsbarra.com.ar/cientifica/index.html>
3. Dávila C, Guillén R, Del Castillo S. Encefalocele bilobulado frontal. Reporte de caso. Rev Peru Investig Matern Perinat [en línea] 2020; 9(1):49-52. Disponible en: <https://investigacionmaternoperinatal.inmp.gob.pe/index.php/rpinmp/article/download/189/190/676>
4. Flores G. Defectos del tubo neural: Factores de riesgo etiológicos. Rev Clin de la Escuela de Med UCR-HSJD [en línea] 2018: 9 (1) 65-71. Disponible en: <https://medigraphic.com>