

# ENCEFALOCELE OCCIPITAL GIGANTE EN UN NEONATO; TRATAMIENTO QUIRÚRGICO. REPORTE DE CASO

## *Giant occipital encephalocele in a newborn; surgical treatment. Case report*

GABRIELA ESPIN O. <sup>1a</sup>, ALICIA TORRES M. <sup>1b, c</sup>, JOSE RODOLFO BERNAL C. <sup>1b</sup>, JESUS CASTRO V. <sup>1b</sup>, ANDREA PAEZ C. <sup>1b</sup>, BYRON SANUNGA V. <sup>1a</sup>, CARLOS MORALES T. <sup>1a</sup>, ENRIQUE CASTRO S. <sup>1a</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

<sup>a</sup> Residente de Neurocirugía, <sup>b</sup> Neurocirujano, <sup>c</sup> Tutor de investigación.

### RESUMEN

**Introducción:** Los defectos del tubo neural (DTN) son malformaciones congénitas que se producen por la falta de fusión del tubo neural durante el periodo embrionario, exponiendo hacia el exterior el tejido nervioso. Existen diferentes tipos y pueden ser craneales (anencefalia y encefalocele) y espinales (espinas bifidas). El encefalocele es una protrusión o hernia del contenido endocraneal, a través del defecto óseo del cráneo. En este artículo, se reporta el caso de un paciente con diagnóstico de encefalocele occipital, a la vez que revisamos el tratamiento neuroquirúrgico realizado en nuestro hospital.

**Caso Clínico:** Se presenta el caso de un paciente neonato masculino de 8 días de vida, hijo de madre diabética de 36 años, con diagnóstico ecográfico prenatal de encefalocele occipital, evidenciado a las 16 semanas de edad gestacional. El paciente fue intervenido quirúrgicamente realizándosele una plastia del encefalocele occipital; presentó como complicación mediata infección de herida quirúrgica que fue resuelta con tratamiento antibiótico presentando luego una evolución favorable.

**Conclusión:** La extensión y naturaleza del contenido herniario del encefalocele determina su pronóstico, así como el tratamiento inmediato puede reducir las complicaciones postoperatorias.

**Palabras Clave:** Encefalocele, Tubo Neural, Disrafia Espinal, Tejido Nervioso (Fuente: DeCS Bireme)

### ABSTRACT

**Introduction:** Neural tube defects (NTD) are congenital malformations that are caused by the lack of fusion of the neural tube during the embryonic period, exposing the nervous tissue to the outside. There are different types, and they can be cranial (anencephaly and encephalocele) and spinal (spina bifida). The encephalocele is a protrusion or herniation of the intracranial content, through the bony defect of the skull. In this article, we report the case of a patient diagnosed with occipital encephalocele, while reviewing the neurosurgical treatment performed in our hospital.

**Clinical Case:** We present the case of an 8-day-old male neonate, the son of a 36-year-old diabetic mother, with a prenatal ultrasound diagnosis of occipital encephalocele, evidenced at 16 weeks of gestational age. The patient underwent surgery, performing a plasty of the occipital encephalocele; he presented as a mediate complication infection of the surgical wound that was resolved with antibiotic treatment, later presenting a favorable evolution.

**Conclusion:** The extension and nature of the hernial content of the encephalocele determine its prognosis, as well as immediate treatment, which can reduce postoperative complications.

**Keywords:** Encephalocele, Neural Tube, Spinal Dysraphism, Nerve Tissue (Source: MeSH NLM)

<https://doi.org/10.53668/2022.PJNS41073>

Peru J Neurosurg 2022, 4 (1): 37-42

Los defectos del tubo neural son malformaciones congénitas que se presentan debido a un cierre anormal del tubo neural, ocurren entre la 3 y 4 semana de gestación. <sup>(1)</sup> El encefalocele se produce debido a una insuficiencia de la superficie ectodérmica de separarse del neuroectodermo. <sup>(2)</sup> Se presenta en 1 de cada 10 000 embarazos, y puede aparecer solo, o formar parte de un síndrome. <sup>(3)</sup>

El encefalocele occipital es uno de los más comunes entre estos defectos, este se puede extender por el foramen magnum y afecta el arco posterior del atlas. <sup>(3)</sup>

En cuanto a la clasificación de los encefalocelos tenemos: Occipital; Frontal que se subdivide en sincipital (nasofrontal, nasoetmoidal, naso-orbital) y basal (transetmoidal, esenoetmoidal, transesfenoidal y esfenomaxilar), según la

**Enviado :** 16 de octubre del 2021

**Aceptado:** 31 de diciembre del 2021

**COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:** Espin MG, Torres AF, Castro JE, Bernal JR, Paez A, Sanunga B, Morales C, Castro E.

Encefalocele occipital gigante en un neonato; tratamiento quirúrgico. Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2022; 4(1): 37-42. doi: 10.53668/2022.PJNS41073

Clasificación de Suwanwela para los encefaloceles anteriores.<sup>(4)(5)</sup> Se ha informado que la incidencia de encefaloceles es de 1 a 4 casos por cada 10000 nacidos vivos, siendo el occipital el sitio más común (75% de los casos), seguido por el frontoetmoidal (13% -15%), parietal (10% -12%) y esfenoidal, respectivamente<sup>(6)</sup>

Los encefaloceles se asocian con una morbilidad y mortalidad considerables; encefaloceles occipitales que tienen el peor pronóstico a pesar de las intervenciones preoperatorias y posoperatorias. Se recomienda la escisión y reparación tempranas, ya que reduce en gran medida las complicaciones conocidas, incluida la fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR) y la reducción del coeficiente intelectual.<sup>(6)</sup>

Aquí presentamos el caso de un recién nacido a término con un encefalocele occipital diagnosticado prenatalmente, y manejado exitosamente.

## CASO CLÍNICO

**Historia y examen:** Paciente masculino de 37 semanas de edad gestacional con antecedentes de madre de 36 años con Diabetes mellitus en tratamiento con insulina, que nació por cesárea de emergencia debido a ruptura prematura de membranas de 5 horas. Fue diagnosticado de encefalocele por ecografía a las 16 semanas de edad gestacional. Al nacimiento Apgar 7-8, peso elevado al nacer (5000 gr) y 40 cm de talla.

Al examen físico: Paciente despierto, activo, reactivo al estímulo, Glasgow modificado 15 (M6V5O4), pupilas 2 mm reactivas a la luz, no déficit motor ni sensitivo. Presenta ictericia zona II, fontanela anterior normotensa. A nivel de región occipital presencia de gran lesión de consistencia mixta quística solido de unos 20 x 20 cm, con una base pediculada, eritematosa, con áreas de escoriaciones, no roto compatible con encefalocele. [Fig 1A]

Una tomografía cerebral (TAC) a los 6 días de vida, mostró masa en región occipital, defecto de fusión que mide 19mm,

por donde protruía lesión de 8,9x9,2x13,4 cm, con un volumen aproximado de 570cc, el cual contenía líquido cefalorraquídeo y tejido neural encontrándose cubierto por piel, no calcificaciones. [Fig 1B]

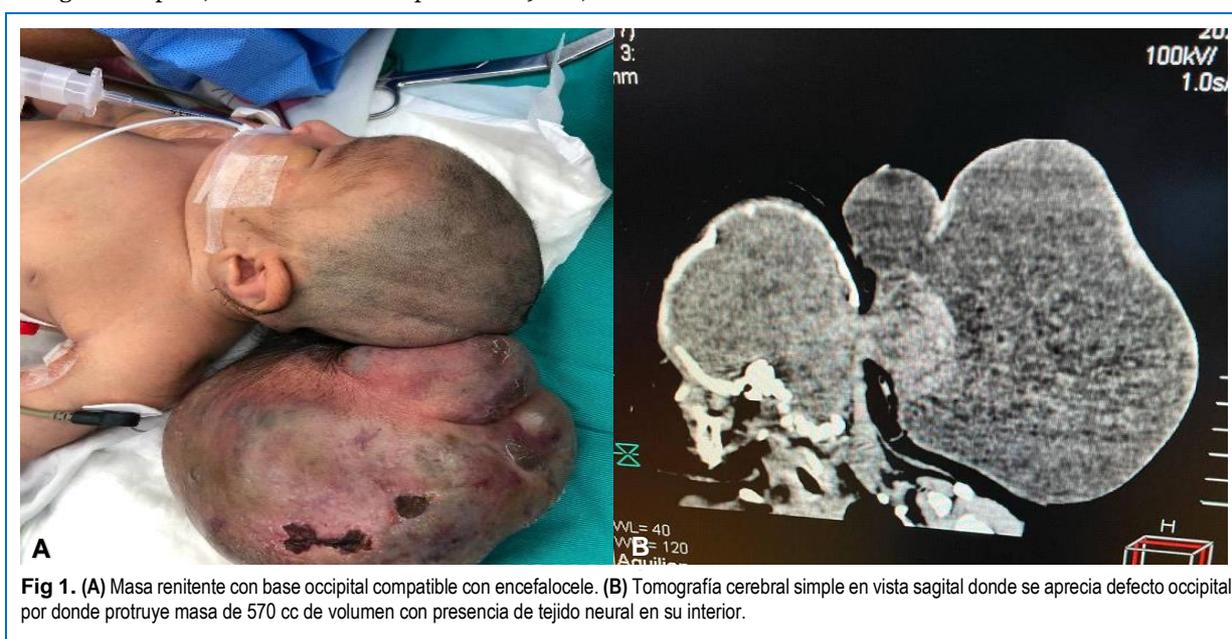
**Tratamiento quirúrgico:** Se realizó plastia de encefalocele occipital a los 8 días de vida del paciente, con los siguientes hallazgos: Encefalocele occipital 20 x 18 x 16 cm, con base occipital en línea media, piel con signos de úlceras de presión grado II, meninges que contienen líquido cefalorraquídeo (LCR), aproximadamente 600 mililitros, con presencia de seno occipital en su interior más tejido nervioso escaso, con un defecto óseo occipital de 2 centímetros de diámetro. Defecto dural de 2x2 cm de diámetro, exposiciones del seno occipital el cual se liga, sangrado 150cc. [Fig 2A y B]

**Evolución postoperatoria:** En el postoperatorio paciente presentó como complicación postquirúrgica mediata una infección de herida quirúrgica. El cultivo de LCR tomado durante la cirugía fue positivo para Klebsiella pneumoniae, por lo que se indicó esquema antibiótico. [Fig 3A]

Paciente permaneció hospitalizado en Neonatología, no se evidencio signos clínicos ni imagenológicos de hidrocefalia, herida quirúrgica en buenas condiciones generales por lo que se indicó el alta y seguimiento por consulta externa, siendo el último control ambulatorio favorable con adecuada cicatrización de herida occipital y hasta el momento del reporte, sin signos de hidrocefalia. [Fig 3B]

## DISCUSIÓN

Los encefaloceles son una forma de defecto del tubo neural y se asocian con la ausencia parcial de fusión del hueso del cráneo, con una incidencia de 1 a 4 casos por cada 10 000 nacidos vivos.<sup>(6)</sup> El tamaño puede variar, encontrando que en el 16% de casos son mayores a 20 cm, en el 12 % miden entre 10 y 15 cm, en el 30 % entre 5 y 10 cm y en el 28 % son menores de 5 cm.<sup>(7)</sup>



**Fig 1. (A)** Masa renitente con base occipital compatible con encefalocele. **(B)** Tomografía cerebral simple en vista sagital donde se aprecia defecto occipital por donde protruye masa de 570 cc de volumen con presencia de tejido neural en su interior.



**Fig 2.** Imágenes intraoperatorias que muestran: (A) el área de protusión del encefalocele y, (B) el resultado final luego de la resección quirúrgica.

En un estudio, más del 80% de los casos no se asociaron con un síndrome genético, cromosómico o teratogénico identificable. <sup>(8)</sup> Se ha informado que el riesgo de recurrencia para todos los defectos del tubo neural es del 3,8%; para el encefalocele específicamente, el riesgo de recurrencia de que se presente en una gestación posterior es del 8,9%. <sup>(9)</sup>

La etiopatogenia de esta anomalía es aún desconocida. Sin embargo, se conoce la participación de múltiples procesos de orden bioquímico, genético, metabólico, nutricional y ambiental como las exposiciones maternas a solventes, radiaciones, gases anestésicos, contaminación del agua con nitratos, trihalometanos. Además del consumo de algunos fármacos durante el embarazo, como el ácido valproico, insulina, salicilatos, valproato de sodio y drogas antineoplásicas. <sup>(10)</sup> La evidencia concluyente de los ensayos clínicos ha llevado a recomendaciones para una ingesta adecuada de ácido fólico periconcepcional para reducir la ocurrencia de un embarazo afectado por defectos del tubo neural. <sup>(11)</sup>

La mayoría de los casos de encefalocele se presentan con una piel sana y, por lo tanto, la cirugía se lleva a cabo de forma electiva en función del estado general del niño. <sup>(12)</sup> Sin embargo, en caso de hinchazones gigantes, la escisión y la reparación deben planificarse lo antes posible para evitar su ruptura, minimizar la hernia adicional y facilitar los cuidados de enfermería <sup>(13)</sup>

Se asocia con otras anomalías congénitas como hidrocefalia, malformación de Dandy-Walker y microcefalia. <sup>(13)</sup> La hidrocefalia puede encontrarse entre el 20 % y 65 % de los casos como consecuencia de la estenosis del acueducto o malformación de Chiari tipo III, <sup>(14)</sup> la microcefalia se registra entre 9 y 24 % de los casos. <sup>(7)</sup>

El diagnóstico prenatal suele realizarse mediante ecografía en los controles prenatales. <sup>(15)</sup> Sin embargo, recientemente se ha sugerido el uso de la ecografía tridimensional para proporcionar una ilustración adicional de la anomalía y para detectar dicha patología. <sup>(16)</sup> Además, se ha demostrado que

la alfafetoproteína del líquido amniótico es un marcador fiable pero no específico de defectos del tubo neural abierto antes de la semana 26 de gestación y puede ser una herramienta útil en casos específicos. <sup>(6)</sup> En el examen físico es importante describir el tamaño, extensión, ubicación, tamaño del defecto óseo del encefalocele; tamaño de la cabeza para sospecha clínica de hidrocefalia o microcefalia; anomalías craneales y extracraneales asociadas; las anomalías en el examen neurológico. <sup>(17)</sup>

El tratamiento quirúrgico en estos pacientes es un gran desafío para todo el equipo tanto anestesiología y neurocirugía. <sup>(18)</sup> El éxito de la cirugía depende de varios factores mencionados en la bibliografía, entre ellos tenemos la cantidad de tejido neural en el saco y otras anomalías congénitas asociadas, aun tratándose de un encefalocele gigante con tejido neural escaso o nulo, estos tienen un excelente pronóstico. <sup>(2, 19)</sup>

La tasa de morbilidad y mortalidad del encefalocele occipital es bastante variable y era alta en el pasado en comparación con la actualidad, por ejemplo, estudios más antiguos de Lorber y Schofield reportaron 57% de mortalidad por encefalocele occipital Tsuchida et al., informó una mortalidad del 41% en 2 años. <sup>(13)</sup> Casi el 60% -70% de los pacientes con encefaloceles desarrollará hidrocefalia que requiere derivación ventriculoperitoneal. <sup>(16)</sup>

Sin embargo, en la actualidad las imágenes modernas de alta resolución, las buenas técnicas quirúrgicas y el cuidado posoperatorio neonatal han reducido enormemente la morbilidad y la mortalidad de los encefaloceles occipitales. <sup>(20)</sup>

En el caso presentado existió como complicación la infección del sitio quirúrgico por lo que se realizó una limpieza y cierre de la herida, además de tratamiento antibiótico. Se realizó el adecuado manejo quirúrgico y clínico, el paciente se recuperó sin incidentes y fue dado de alta en buenas condiciones generales.



**Fig 3.** (A) Infección de herida quirúrgica, se envió muestra de secreción cuyo cultivo presentó crecimiento de *Klebsiella pneumoniae*. (B) Control ambulatoria al mes postquirúrgico donde se aprecia herida operatoria completamente cerrada y en proceso de cicatrización.

## CONCLUSIÓN

El pronóstico general del encefalocele occipital depende de la extensión y la naturaleza del contenido herniado y las anomalías asociadas; nuestro caso fue un encefalocele gigante de 20 x 18 x 16 centímetros, con escaso tejido del sistema nervioso central.

Dicha patología requiere manejo multidisciplinario, el tratamiento inmediato reduce en gran medida las complicaciones postoperatorias. Muchos encefaloceles grandes tienen un pronóstico excelente a pesar de su tamaño.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Kuliah M, Kuliah M. Diagnóstico imagenológico de encefalocele occipital. Un estudio de caso. *Rev Dilemas Contemp* [Internet]. 2019;27(April):33–5. Available from: <http://www.dilemascontemporaneoseducacionpoliticayvalores.com/>
- Mahapatra AK. Giant encephalocele: A study of 14 patients. *Pediatr Neurosurg*. 2012;47(6):406–11.
- Jiménez Puñales S, Cairo Gonzales V de las M, Milián Espinosa I. Encefalocele occipital gigante sin complicaciones neonatales inmediatas. *Medicentro Electrónica*. 2021;25(2):339–44.
- Vernon Velho, Harish Naik, Pravin Survashe, Sachin Guthe AB, Laxmikant Bhopale AG. Management Strategies of Cranial Encephaloceles: A Neurosurgical Challenge. *Asian J Neurosurg*. 2019;14(3):718–24.
- Escorcia F. Reconstrucción de encefalocele frontoetmoidal con injerto de acetábulo Reconstruction of encephalocele frontoethmoidal using graft acetabular: **Case Report**. 2014;62(2):293–7.
- Tan E, Makaranka S, Mohamed N, Cavale N. Occipital encephalocele in a neonate: A case successfully managed by excision and formation of a reverse visor scalp flap. **BMJ Case Rep**. 2020;13(1):1–4.
- Maradiaga Monto ya MA, Cruz Zavala FG. Encefalocele occipital gigante en gemelas monocigóticas. **Rev Hispanoam Ciencias la Salud** [Internet]. 2016;2(2):173–80. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5633899>
- Sewell MJ, Chiu YE, Drolet BA. Neural tube dysraphism: Review of cutaneous markers and imaging. Vol. 32, **Pediatric Dermatology**. 2015. p. 161–70.
- Monteagudo A. Posterior Encephalocele. **Am J Obstet Gynecol** [Internet]. 2020;223(6):B9–12. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2020.08.177>
- Araujo C, García E SM. Defecto del tubo neural una malformación poco frecuente: encefalocele occipital gigante. Reporte de un caso y revisión de la literatura. **VTAE**. 2016. p. 1–10.
- Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, Williams J. Describing the Prevalence of Neural Tube Defects Worldwide: A **Systematic Literature Review**. 2016;1–31.
- Mahajan C, Rath GP, Bithal PK, Mahapatra AK. Perioperative management of children with giant encephalocele: A clinical report of 29 cases. In: **Journal of Neurosurgical Anesthesiology**. 2017. p. 322–9.
- Rehman L, Farooq G, Bukhari I. Neurosurgical interventions for occipital encephalocele. **Asian J Neurosurg**. 2018;13(2):233.
- Davendran Kanesen, Azmin Kass Rosman RK. Giant Occipital Encephalocele with Chiari Malformation Type 3. **J Neurosci Rural Pract** [Internet]. 2018;9(4):619–21. Available from: [www.ruralneuropractice.com](http://www.ruralneuropractice.com)
- Markovic I, Bosnjakovic P, Milenkovic Z. Occipital Encephalocele: Cause, Incidence, Neuroimaging and Surgical Management. **Curr Pediatr Rev**. 2020; 16:200–5.
- Chaturvedi J, Goyal N, Arora RK, Govil N. Giant occipitocervical encephalocele. **J Neurosci Rural Pract**. 2018;9(3):414–6.
- David A, Villacrés R, Elizabeth P, Cudco G, Fuentes TA. Caso Clínico: Meningoencefalocelo Gigante. **Rev Médica HJCA**. 2021;13(1):46–50.

18. Taveira M, Ramos A, Rosario C. Caso clínico. **Nacer y Crecer**. 2000;9(3):203-4.
19. Vikas N, Vinay M, Mandya A, S. Balaji Pai, Pratham B SBA. Giant Encephalocele : A Rare Case Report and Review of Literature. **Asian J Neurosurg**. 2019;14(1):289-91.
20. Kim J, Lei Y, Guo J, Kim SE, Wlodarczyk BJ, Cabrera RM, et al. Formate rescues neural tube defects caused by mutations in Slc25a32. **Proc Natl Acad Sci U S A**. 2018;115(18):4690-5.

---

#### **Declaración de conflicto de intereses**

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos en este artículo.

#### **Contribución de los autores**

*Concepción y diseño:* Todos los autores. *Redacción del artículo:* Espín G, Torres A. *Revisión crítica del artículo:* Torres A. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Torres A. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Torres A.

#### **Correspondencia**

Alicia Fernanda Torres Merino. Servicio de Neurocirugía Pediátrica 6to piso, Hospital Pediátrico Baca Ortiz. Av. 6 de diciembre y Colón. Quito, Ecuador. Correo electrónico: [alifertorres@hotmail.com](mailto:alifertorres@hotmail.com), [alifertorresme@gmail.com](mailto:alifertorresme@gmail.com)

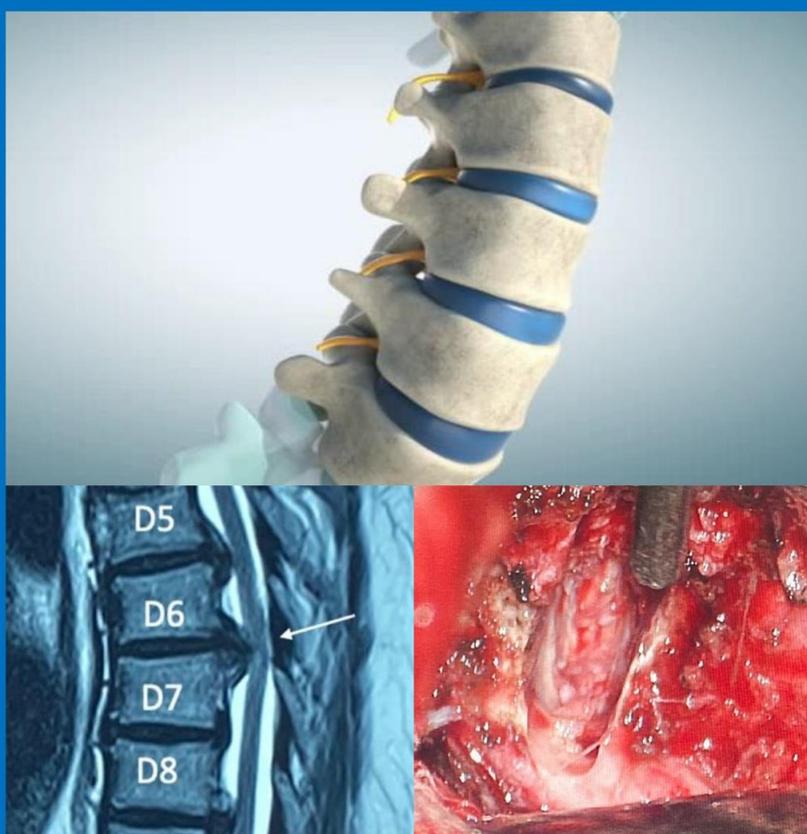
# PRÓXIMO NÚMERO

**PJNS**

**PERUVIAN JOURNAL OF  
NEUROSURGERY**

Vol 4 | Num 2 | Abr-Jun 2022

## CIRUGIA DE COLUMNA



Hernia Discal, Estenosis Vertebral, Fractura Vertebral