Descargado el: 2-11-2026 ISSN 1727-897X

PRESENTACIÓN DE CASO

Encefalocele fronto-nasal. Presentación de un caso

Fronto-nasal Encephalocele. A Case Report

Rafael Ferrer Montoya[1] Elizabet Ramírez Reyes[2] Marisel Segura López[3] María del Rosario González Rodríguez[4]

[1] Hospital General Provincial Carlos Manuel de Céspedes, Bayamo, Granma, Cuba
[2] Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey, Camagüey, Cuba
[3] Dirección Municipal de Salud, Vertientes, Camagüey, Cuba
[4] Policlínico Universitario Jimmy Hirzelt, Bayamo, Granma, Cuba

Cómo citar este artículo:
Ferrer-Montoya R, Ramírez-Reyes E, Segura-López M, González-Rodríguez M. Encefalocele fronto-nasal. Presentación de un caso. **Medisur** [revista en Internet]. 2013 [citado 2026 Nov 2]; 11(3):[aprox. 3 p.]. Disponible en: https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/2213

Resumen

El encefalocele es una herniación del tejido cerebral a través de un defecto congénito o adquirido del cráneo. El congénito se debe a un defecto del tubo neural atribuido a una interacción de varios genes y factores ambientales. El encefalocele anterior es una entidad poco frecuente, su incidencia varía según el área geográfica. Se presenta el caso de un recién nacido con tumoración que protruía en la región fronto-nasal con una formación polipoidea central pediculada, además de la presencia de labio leporino bilateral y fisura palatina. Tras la interconsulta con neurocirugía, se decidió la intervención quirúrgica. Resulta interesante la presentación del caso dada la poca frecuencia con que se presenta esta entidad.

Palabras clave: encefalocele, labio leporino, fisura del paladar, procedimientos quirúrgicos operativos, informes de casos

Abstract

Encephalocele is a herniation of the brain tissue through a congenital or acquired defect of the skull. The congenital condition is caused by a neural-tube defect attributable to an interaction among several genes and environmental factors. Anterior encephalocele is a rare entity and its incidence varies depending on the geographic area. We report the case of a newborn with a tumour protruding through the fronto-nasal region with a central pedunculated polypoid formation, in addition to the presence of bilateral cleft lip and palate. Surgical treatment was decided after consulting the Neurosurgery Department. This case report is interesting due to the rarity of this entity.

Key words: encephalocele, cleft lip, cleft palate, surgical procedures, operative, case reports

Aprobado: 2013-03-25 08:04:01

Correspondencia: Rafael Ferrer Montoya. Hospital General Provincial Carlos Manuel de Céspedes, Bayamo, Granma montoyar.grm@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El encefalocele es una herniación del tejido cerebral a través de un defecto congénito o adquirido del cráneo. Clínicamente se reconoce como una masa que puede o no ser pulsátil.[1,2] La cantidad y localización de tejido cerebral que protruye determina el tipo y grado de déficit neurológico.

Se reconoce en su etiopatogenia la participación de múltiples procesos que tienen lugar durante la neurulación de orden bioquímico, genético, metabólico, nutricional (déficit de ácido fólico en la madre) y ambiental, como las exposiciones maternas a solventes, radiaciones, gases anestésicos, contaminación del agua con nitratos, trialometanos; además del consumo de algunos fármacos durante el embarazo, como el ácido valproico, insulina, salicilatos, valproato de sodio y drogas antineoplásicas.[3,4]

Existe evidencia de que la administración de suplementos de ácido fólico disminuye significativamente la aparición de defectos del tubo neural. Estudios en Canadá han demostrado una reducción del 46 % en la prevalencia de defectos del tubo neural, específicamente del 31 % para encefalocele.

Se recomienda la suplementación al menos cuatro semanas antes de la concepción, continuándose hasta el final del primer trimestre.[4-6]

Es objetivo de este trabajo presentar el caso de un recién nacido con esta anomalía congénita, poco frecuente en los escenarios cotidianos de la práctica médica.

PRESENTACION DEL CASO

Recién nacido, de sexo masculino, color de la piel negro, hijo de madre de 41 años, nacido a las 39 semanas de edad gestacional.

Datos de la madre: rasgo siclémico (AS), multípara, G9 P5 A4, serología no reactiva, grupo y Rh O+, HIV negativo, test de rubeola y toxoplasmosis negativo, no realización de ultrasonido prenatal.

Datos perinatales: nacido por cesárea debido a desproporción cefalopélvica, tiempo de rotura de membranas de 6 h, líquido amniótico claro, cordón y placenta normal, Apgar 7-8 puntos y peso al nacer 3 665 gramos.
Examen físico

Se detectó masa voluminosa blanda que protruía a nivel frontal y nasal, al lado izquierdo, de aproximadamente 15 centímetros, sin salida de líquido al exterior (defecto cerrado), que implicaba el orificio nasal izquierdo, sin embargo existía órbita y ojo de ese lado, aunque más pequeños; se observó además presencia de labio leporino y fisura palatina, suturas craneales separadas, así como pene hipotrófico y ectopia testicular derecha. (Figura 1).



Figura 1. Vista del encefalocele fronto-nasal, labio leporino y fisura palatina.

Tras interconsultar con neurocirugía, se realizó ultrasonido de cráneo, el cual aportó la presencia de una masa voluminosa, dilatación ventricular y la ausencia de síndrome de masa intracraneal.

Se decidió realizar intervención quirúrgica a los 7 días de nacido, para resolver, en un primer momento, el encefalocele. Se concluyó el diagnóstico de encefalocele fronto-nasal. El paciente egresó con 24 días de vida. A los seis meses de vida fue nuevamente sometido a cirugía maxilofacial, por el labio leporino y la fisura palatina. Además, fue valorado por especialista en urología, para resolver la ectopia testicular derecha en el primer año de vida.

DISCUSIÓN

El encefalocele frontal nasal es visto como una masa extrínseca cercana al dorso de la nariz, órbitas o frente y casi siempre contiene tejido cerebral. Compromete el puente de la nariz (60 %) y la cavidad nasal (30 %). Está asociado con hipertelorismo, disrafismo craneofacial en la línea media, agenesia del cuerpo calloso, lipoma interhemisférico o heterotopías;[1-3] en este caso la masa tumoral comprometió la hemicara izquierda, (cavidad bucal y nasal), con presencia de hipertelorismo, y ventriculomegalia constatada en el ultrasonido transfontanelar realizado después del nacimiento.

La administración de ácido fólico en la etapa preconcepcional y en el primer trimestre del embarazo, es de suma importancia para disminuir el riesgo de de defectos del cierre del tubo neural.[6,7] En el caso presentado, a la madre no se le administró ácido fólico durante la gestación, solo sales ferrosas; tampoco se le indicó alfafeto proteína para conocer los niveles en sangre, aunque es de señalar que el resultado en este caso hubiese sido negativo, por tratarse de un defecto del tubo neural cerrado. Para diagnosticar un encefalocele con certeza, se debe demostrar el defecto del cráneo a través de la ecografía continua, que es posible en el 80 % de los casos encontrar positividad.[8,9] 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 prenatal 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. En el caso presentado el parto fue por cesárea, y se corroboró por radiografía la presencia de una desproporción cefalo-pélvica; el diagnóstico de la malformación congénita fue realizado al momento del nacimiento por la no realización de ultrasonido prenatal; Agrawal et al[10] reportan en su trabajo éxitos en la reconstrucción quirúrgica de un encefalocele fronto-nasal; en el recién nacido de este reporte el resultado de la operación fue igualmente satisfactorio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Almirón JF, Arévalo MJ, Bellazzi MV, Fernández NG, Arévalo JC. Encefalocele frontonasal: Reporte de un caso clínico. Revista de Posgrado de la VI Cátedra de Medicina [revista en Internet]. 2009 [cited 15 Jul 2012] (195): [aprox. 10p]. Available from: http://med.unne.edu.ar/revista/revista195/3_195.pdf.

2. Bassuk AG, Kibar Z. Genetic Basis of Neural Tube Defects. Semin Pediatr Neurol. 2009 ; 16 (3): 101-10.

3. Hoyos P, Vasquez G, Restrepo J. Reporte de un caso clínico de encefalocele frontal. CIMEL [revista en Internet]. 2006 [cited 3 Jul 2009] ; 11 (23): [aprox. 12p]. Available from: http://revistas.concytec.gob.pe/scielo.php?pid=S1680-83982006000200012&script=sci_arttext.

4. Lo BW, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Lamberti-Pasculli M, et al. Clinical predictors of developmental outcome in patients with cephaloceles. J Neurosurg Pediatr. 2008 ; 2 (4): 254-7.

5. De Wals PD, Tairou F, Van Allen MI, Uh SH, Lowry RB, Sibbald B, et al. Reduction in neural-tube defects after folic acid fortification in Canada. N Engl J Med. 2007 ; 357 (2): 135-2.

6. Aguiar MJ, Campos AS, Aguiar RA, Lana AM, Magalhães RL, Babeto LT. Neural tube defects and associated factors in liveborn and stillborn infants. J Pediatr (Rio J). 2003 ; 79 (2): 129-34.

7. Poretti A, Anheir T, Zimmermann R, Boltshauser E; Swiss Pediatric Surveillance Unit (SPSU). Neural tube defects in Switzerland from 2001 to 2007: are periconceptual folic acid recommendations being followed?. Swiss Med Wkly. 2008 ; 138 (41-42): 608-13.

8. Wang ZP, Li H, Hao LZ, Zhao ZT. The effectiveness of prenatal serum biomarker screening for neural tube defects in second

trimester pregnant women: a meta-analysis. Prenat Diagn. 2009 ; 29 (10): 960-5.

9. Hernández S, Werler MM, Walker AM, Mitchel AA. Neural Tube Defects in Relation to Use of Folic Acid Antagonists during Pregnancy. Am J Epidemiol. 2001 ; 153 (10): 961-8.

10. Agrawal A, Rao K S, Krishnamoorthy B, Shetty R B, et al. Single stage craniofacial reconstruction for fronto-nasal encephalocele and hypertelorism in an adult. Singapore Med J. 2007 ; 48 (8): 215-9.