

Diagnóstico clínico y tratamiento quirúrgico de un meningocele occipital

Clinical diagnosis and surgical treatment of an occipital meningocele

AUTORES

Dr. Jorge Luis Rodríguez Loureiro (1)

E-mail: jrlou@infomed.sld.cu

Lic. Nivys González Benítez (2)

Dra. Midiala Monagas Docal (3)

Dra. Letier Pérez Ortiz (4)

Dr. Rafael Guerra Sánchez (5)

1) Especialista de I Grado en Neurocirugía. Profesor Instructor. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Profesor Rafael Estrada González. La Habana.

2) Licenciada en Enfermería. Profesora Instructora. Dirección Municipal de Salud. Plaza de la Revolución. La Habana.

3) Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Profesora Asistente. Facultad de Ciencias Médicas Comandante Manuel Fajardo. La Habana.

4) Especialista de II Grado en Neurocirugía. Profesora Instructora Hospital Provincial Docente Clínico-Quirúrgico José R. López Tabrane. Matanzas.

5) Especialista de I Grado en Neurocirugía. Profesor Instructor. Hospital Provincial Docente Clínico-Quirúrgico José R. López Tabrane. Matanzas.

RESUMEN

El meningocele occipital es una malformación congénita producida por un defecto en el cierre del tubo neural. El curso natural de esta enfermedad es hacia la muerte por infección del sistema nervioso central o hacia un grado de incapacidad motora y sensitiva avanzada. Se han descrito diversas formas clínicas de esta malformación. Su diagnóstico se basa en el examen físico y estudios imagenológicos y neurofisiológicos, indispensables para conocer el contenido del saco herniario y determinar el tipo de cirugía a realizar. Se presentó el caso de un paciente que tuvo que ser intervenido quirúrgicamente, solamente por el examen físico y el estudio radiográfico simple de cráneo, debido a la imposibilidad económica de los padres de realizar el resto de los exámenes complementarios. Se realizó apertura del saco herniario, con drenaje del líquido cefalorraquídeo y reparación de los planos musculares y cutáneos. El paciente evolucionó favorablemente.

Palabras clave: encefalomeningocele, meningocele, defectos en el cierre del tubo neural, anomalías congénitas, neurocirugía.

SUMMARY

The occipital meningocele is a congenital malformation produced by a defect in the neural tube closure. This disease's natural course is toward death caused by the infection of the central nervous system or toward some level of advanced motor or sensitive disability. There have been described several forms of this malformation. Its diagnosis is based in the physical examination and in neurophysiologic and imaging studies, indispensable to know the content of the hernia sac and to determine the kind of surgery to carry out. We presented the case of a male patient that had to be surgically treated only for the results of the physical examination and simple radiographic study, due to the economical family impossibility of paying the rest of the complementary examination. We opened the hernia sac, drained the cerebrospinal fluid and repaired the skin and muscular planes. The patient had a favorable evolution.

Key words: encephalomeningocele, meningocele, defects of the neural tube closure, congenital anomalies, neurosurgery.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas producidas por defectos en el cierre del tubo neural ocurren en las primeras semanas del embarazo. Dichas malformaciones se dividen en aquellas que afectan el cráneo y aquellas que implican la columna vertebral. A su vez, las que afectan el cráneo se clasifican teniendo en cuenta varios aspectos: según su localización, en anteriores (frontobasales) o posteriores (occipitales). Además, teniendo en cuenta el grado de compromiso de las diferentes estructuras que pudieran encontrarse en el saco herniario, se dividen en meningocele, encefalocele o en ventriculoencefalomeningocele (1).

En Cuba, estos problemas son detectados por el Programa Nacional de Detección de Malformaciones Congénitas incluido en el Programa de Atención Materno Infantil, proponiéndole a la madre la interrupción del embarazo. En Haití, el país más pobre del hemisferio occidental y azotado por fenómenos atmosféricos que han aumentado aun más los problemas en ese hermano pueblo, realizar esos estudios son casi imposibles, debido a su alto costo económico y el bajo poder adquisitivo de la gran mayoría de sus habitantes.

La historia natural de esta enfermedad es hacia la fisuración del saco herniario por la delgadez de la membrana que lo recubre, con una fístula activa de líquido cefalorraquídeo (LCR), la posterior infección del Sistema Nervioso Central (SNC) y la muerte de esos enfermos (2).

El diagnóstico se realiza por el examen físico acompañado de la realización de exámenes complementarios imagenológicos, como la Tomografía Axial Computarizada (TAC) o la Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de cráneo, así como estudios neurofisiológicos como el electroencefalograma (EEG), para lograr determinar las estructuras presentes en la malformación congénita y su grado de compromiso neurológico, y así definir el tipo de cirugía a realizar, además de poder predecir el pronóstico de los enfermos. Se sabe que mientras más temprano se realiza la corrección del saco herniario, se pueden evitar complicaciones derivadas de una cirugía tardía, como es el caso de las hidrocefalias comunicantes por disminución de la reabsorción del LCR (3).

A continuación se describe el caso de un niño haitiano de 11 meses de nacido, que acude a consulta de Neurocirugía del Hospital General Universitario del Estado de Haití, en Puerto Príncipe, con un meningocele occipital, y que fue exitosamente operado, basado solamente en el examen físico, los estudios radiológicos simples y la magnificación quirúrgica.

El objetivo de esta presentación es destacar la importancia de la reparación del defecto del cierre neural lo más temprano posible, para evitar las complicaciones descritas o la muerte de esos enfermos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Lactante de 11 meses de nacido que acude a consulta de Neurocirugía del Hospital General Universitario del Estado de Haití, en Puerto Príncipe, remitido con el diagnóstico sospechoso de meningocele. Durante el examen físico realizado, se detecta un lactante eutrófico con un desarrollo psicomotor acorde a su edad, que presenta una gran lesión quística en la región occipital (figura 1).



Figura 1. Vista de la lesión en la región posterior del cráneo.

Dicha lesión ya se había fisurado en varias ocasiones, presentando cuadro clínico de sepsis del Sistema Nervioso Central, que había sido tratado por médicos cubanos en la comuna de residencia y quienes ahora nos remitieron el caso para mejor estudio y tratamiento.

Se le realizó transiluminación percutánea utilizando un bombillo, sin poder precisar la existencia de estructuras cerebrales dentro del saco herniario. Al paciente se le indicó de urgencia una radiografía simple de cráneo en sus tres vistas clásicas, pero al no poseer la madre los recursos financieros, sólo se le pudo realizar la vista anteroposterior (fig. 2), observándose la imagen clásica del defecto óseo, en este caso a nivel occipital, con aumento de partes blandas.



Figura 2. Vista radiográfica de la lesión occipital.

A la madre se le insistió en la necesidad de realizar otros estudios imagenológicos como la TAC o la RMN de cráneo, así como estudios neurofisiológicos (EEG) para lograr determinar las estructuras presentes en la malformación congénita y su grado de compromiso neurológico, y así definir el tipo de cirugía a realizar, además de poder predecir el pronóstico y determinar el grado de compromiso preoperatorio de las estructuras nerviosas presumiblemente implicadas en la malformación, pero lamentablemente no poseía los recursos financieros necesarios, por lo que se decidió la intervención quirúrgica lo más pronto posible, evitando la aparición de otras complicaciones frecuentes propias de la patología de base no tratada.

Desde el mismo momento de salir de la consulta médica, el paciente fue internado en la sala de Cirugía Pediátrica del mismo centro hospitalario, y la operación fue realizada al obtener los resultados indispensables de la hemoquímica.

El procedimiento quirúrgico consistió en la disección del saco hasta llegar a su base de implantación. Apertura del saco, que era un bolsón herniario de las meninges solamente con LCR en su interior, y con un grado de fibrosis importante sobreañadida por los episodios de meningoencefalitis referidos (fig. 3). Se realizó disección magnificada y cierre por planos musculares y de la piel con rotación de colgajos.



Figura 3. Reparación quirúrgica del defecto congénito.

La evolución del paciente fue satisfactoria, sin defecto motor ni visual secundario a la actividad operatoria realizada. Tampoco hizo hidrocefalia en el período postoperatorio evaluado.

DISCUSIÓN

Actualmente, es posible realizar el diagnóstico prenatal de la mayoría de las malformaciones congénitas del SNC (4,5). La ecografía de alta resolución después de la semana 20 de desarrollo embrionario en el 80 % de los fetos con disrafismos abierto permite realizar el diagnóstico. La alfafetoproteína, aunque no específica para la espina bífida, tiene una sensibilidad diagnóstica del 90 % en los casos de mielomeningoceles (6).

Tras 36 horas de nacido un bebé con este tipo de lesión, fisurada o no, debe considerarse colonizada por bacterias habitantes normales de piel, por lo que se preconiza antibioticoterapia profiláctica con cefalosporinas de tercera generación. El defecto debe ser cubierto con un apósito estéril e irrigado con solución salina, para así prevenir la desecación. El paciente debe estar en posición de decúbito prono o en decúbito lateral para evitar hacer presión sobre el defecto, y así su ruptura (7-10).

Si existe hidrocefalia asociada y el defecto no se ha roto, el acto quirúrgico se inicia con una derivación ventrículo peritoneal (DVP), luego de la cual se posiciona el paciente para el cierre del defecto neural. Si no hay asociación con hidrocefalia, se hace corrección del defecto y se sigue al paciente evolutivamente con medición continua del perímetro cefálico (9-12).

En caso de que el tamaño del saco excede dos veces la dimensión de la circunferencia cefálica, así como si en su interior se encuentra situado parte del tallo cerebral, no existe indicación quirúrgica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Díaz MS, Partington M. Embriology of myelomeningocele and anencephaly. *Neurosurg Focus*. 2004;16(2):9-16.
2. Mark S, Dachling Pang. Disorders of the Pediatric Spine. Human Neural Embryogenesis: A Description of Neural Morphogenesis. *Spinal Cord Lipomas*; 1996.
3. Kinsman SL, Johnston MV. Congenital anomalies of the central nervous system. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007.
4. Cortés F, Hertrampf E, Mellado C, Freire W, Castillo S, Erickson E. Impacto de la fortificación de la harina con ácido fólico sobre la frecuencia de defectos de cierre del tubo neural en Chile. Resultados preliminares. Resúmenes del XLII Congreso Chileno de Pediatría: 15 al 19 Octubre de 2002, Arica-Chile. *Rev Chil Pediatr*. 2002;73:644.
5. Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M. Meningocele. Surgical treatment. *Pediatric Neurosurgery*; 2008.
6. Gaskill SJ, Hudgins RJ. Myelomeningocele. *Neurosurg Focus*. 2004; 16(2):1-3.
7. Álvarez-Betancourt L, García Araya, López-Ortega SJ, Caldera-Duarte A. Chiari I malformation: postsurgical evolution after 2 years. Report of ten cases. *Neurocirugía (Astur)*. 2005;16:34-8.

8. Ajler GS, Ajler PM, Brocanelli M. Mielomeningocele cervical. Rev Neurocirugía. 2006;7(1):4-6.
9. Hudgins RJ, Gilreath CI. Tethered spinal cord following repair of myelomeningocele. Neurosurg Focus. 2004;16(2):4-8.
10. Cheek W, McLone D, Walker M. Surgery of the Developing nervous System. Pediatric Neurosurgery. 1997.
11. Bol KA, Collins JS, Kirby RS. National Birth Defects Prevention Network. Survival of infants with neural tube defects in the presence of folic acid fortification. Pediatrics. 2006; 117:803–13.
12. Tulipan N. Intrauterine closure of myelomeningocele: An update. Neurosurg Focus. 2004; 16(2):17-22.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Rodríguez Loureiro JL, González Benítez N, Monagas Docasal M, Pérez Ortiz L, Guerra Sánchez R. Diagnóstico clínico y tratamiento quirúrgico de un meningocele occipital. Rev Méd Electrón [Internet]. 2011 Jun-Jul [citado: fecha de acceso];33(4). Disponible en:
<http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202011/vol4%202011/tema16.htm>