

Caso Clínico: DEFECTO DE TUBO NEURAL: ENCEFALOCELE FRONTAL y MENINGOCELE SACRO.

Ander Morales Vicente¹. Amparo Secaduras Mora². Anna Parra-Lorca³ Liliana Salazar González¹. Cristina Diaz Sierra¹.

¹Médico Residente de Obstetricia y Ginecología. Hospital General de Valencia. ²Médico Adjunto de Obstetricia y Ginecología. Hospital General de Valencia.

³Grupo de Investigación en Perinatología. Instituto de Investigación La Fe.

LA PACIENTE

Gestante de **29 semanas + 4 días**, por diagnóstico en Argelia de **DEFECTO TUBO NEURAL** (espina bífida).

Antecedentes obstétricos:

42 años
G3CST2
CST año 2007, realizada en Argelia, por Inducción Fallida, RN sordera
CST año 2014, realizada en nuestro hospital, por partes blandas desfavorables y cesárea anterior, RN vive sano.

Antecedentes personales:

- DBT gestacional actual, control con Insulina y dieta (ya en dos primeras gestaciones)
- HTA desde 1º gestación (en tratamiento ALDOMET 250/12 h desde 2007)
- IQ las dos cesáreas.

Pareja 47 años, vs, CONSANGUINEIDAD (son primos segundos).

ECOGRAFÍA (29+4s)

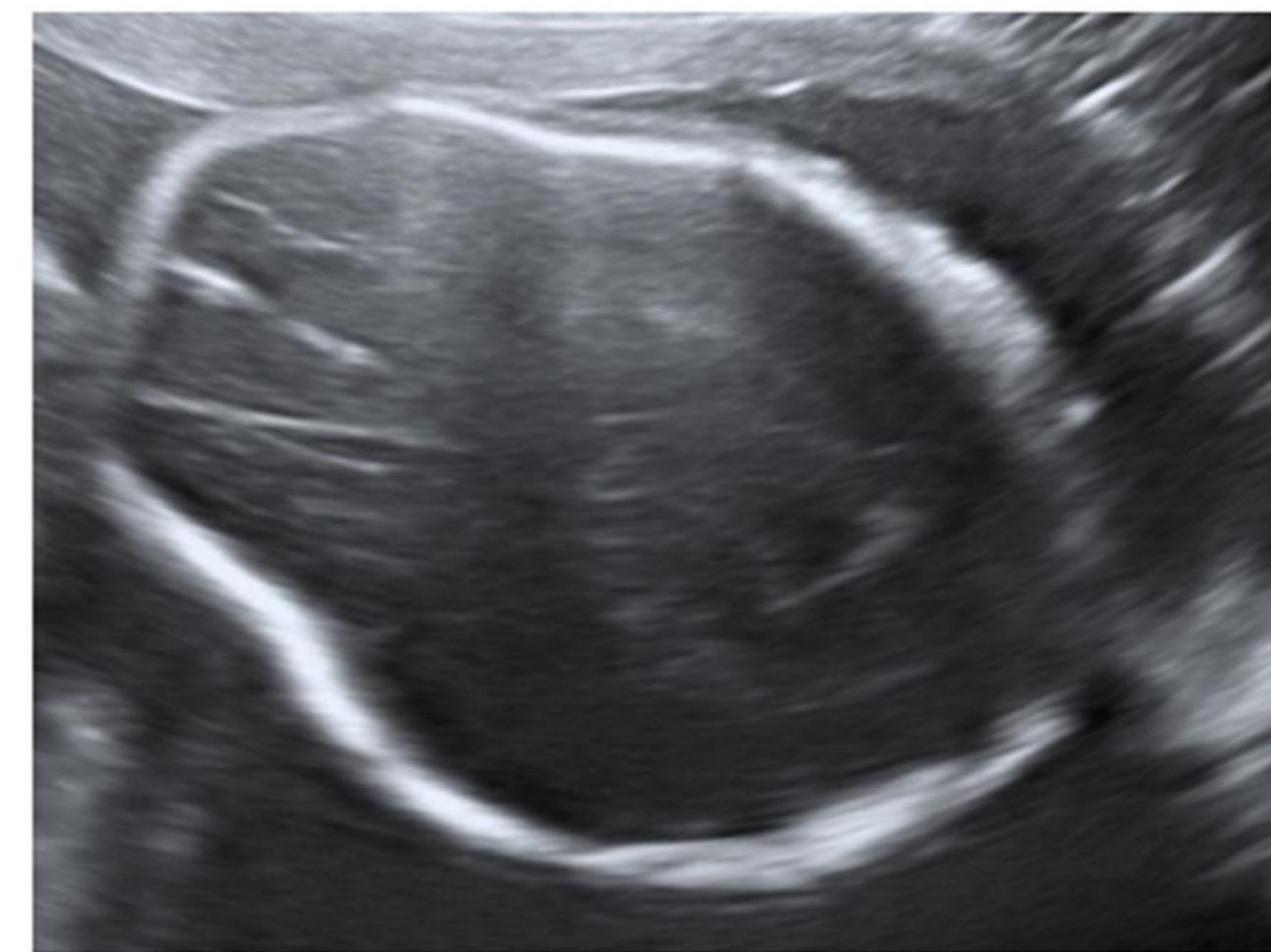


Fig1. Cráneo en limón.

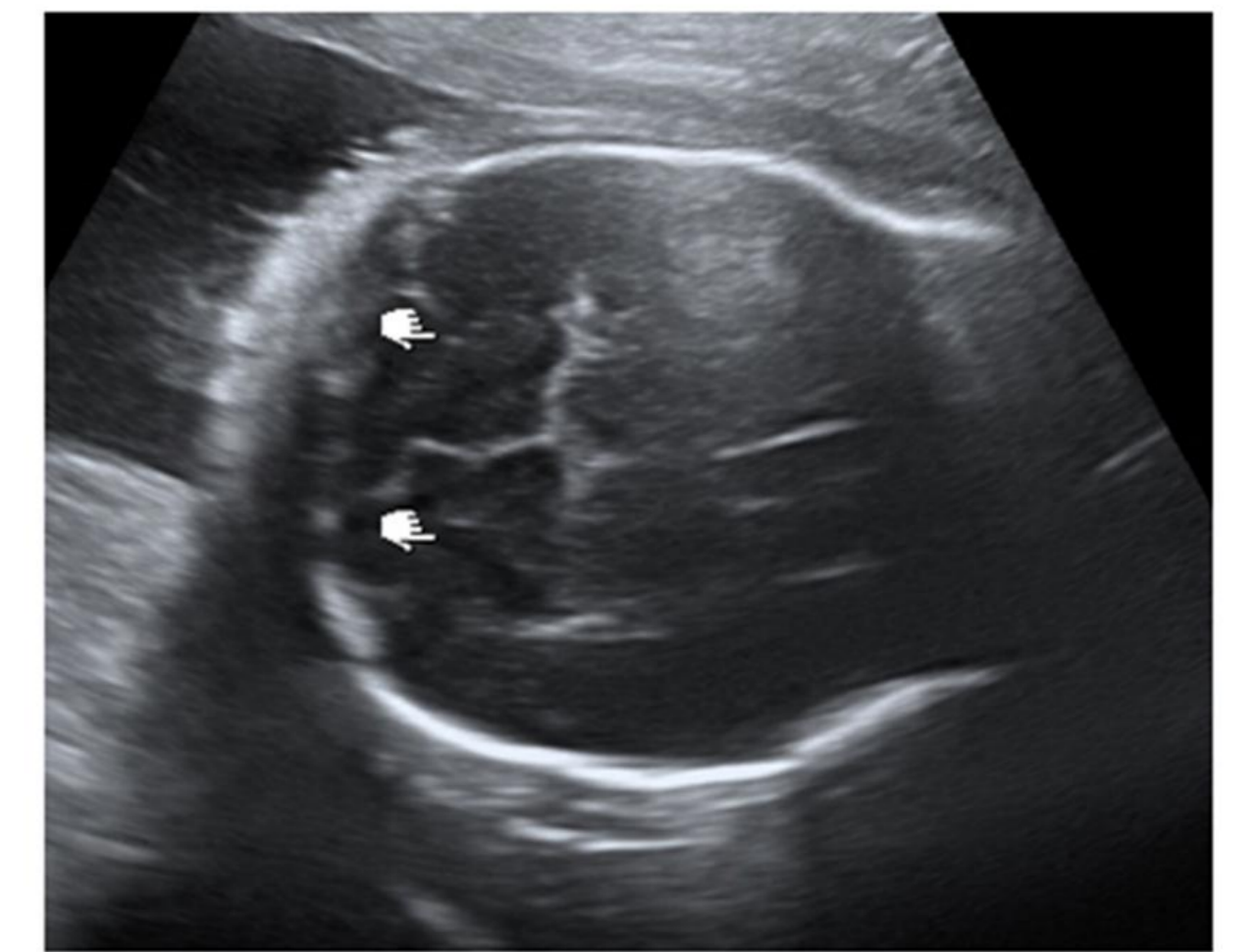


Fig2. Cerebelo con signo en banana.



Fig3. Procidencia frontal (hueso sin definir).



Fig4. ECO 3D defecto frontal

- **Cráneo en limón**, mala visualización de polo cefálico. **Cerebelo en banana**, circunvoluciones cerebrales anormales, las **astas anteriores de los ventrículos laterales anormales** (hallazgos compatibles con signos indirectos de espina bífida, sin poder descartar cuadro SINDRÓMICO)
- **PROCIDENCIA FRONTAL MUY EVIDENTE**, sin poder definir presencia de hueso frontal.
- **Pies zambos bilaterales.**
- **ESPINA BÍFIDA** sacra, sin componente medular, sólo meníngeo (MENINGOCELE con defecto cutáneo de 18 x 7 mm).
- **HIPOSPADIAS.**

Se explicó el pronóstico fetal, no deseaban ILE fueron remitidos a Hospital de referencia para estudio y finalizar gestación.

Se realizó **ECO + RMN fetal** refiere:

- **DISRAFISMO ESPINAL ABIERTO TIPO MIELOSQUISIS.**
- **MALFORMACIÓN DE ARNOLD CHIARI TIPO II.**
- **PIES ZAMBOS.**
- **SOSPECHA de HIPOSPADIAS.**

Se realizó **CARIOTIPO MOLECULAR: NORMAL** arr (1-22) x2,(XY)x1(varón).

Se finalizó con **cesárea electiva a las 38+1 semanas**. Destacó marcada **protuberancia frontal por tejido encefálico con ausencia de hueso** a ese nivel. **Hipospadias y pies zambos irreductibles. Mielocele** que se repara a las 12 h

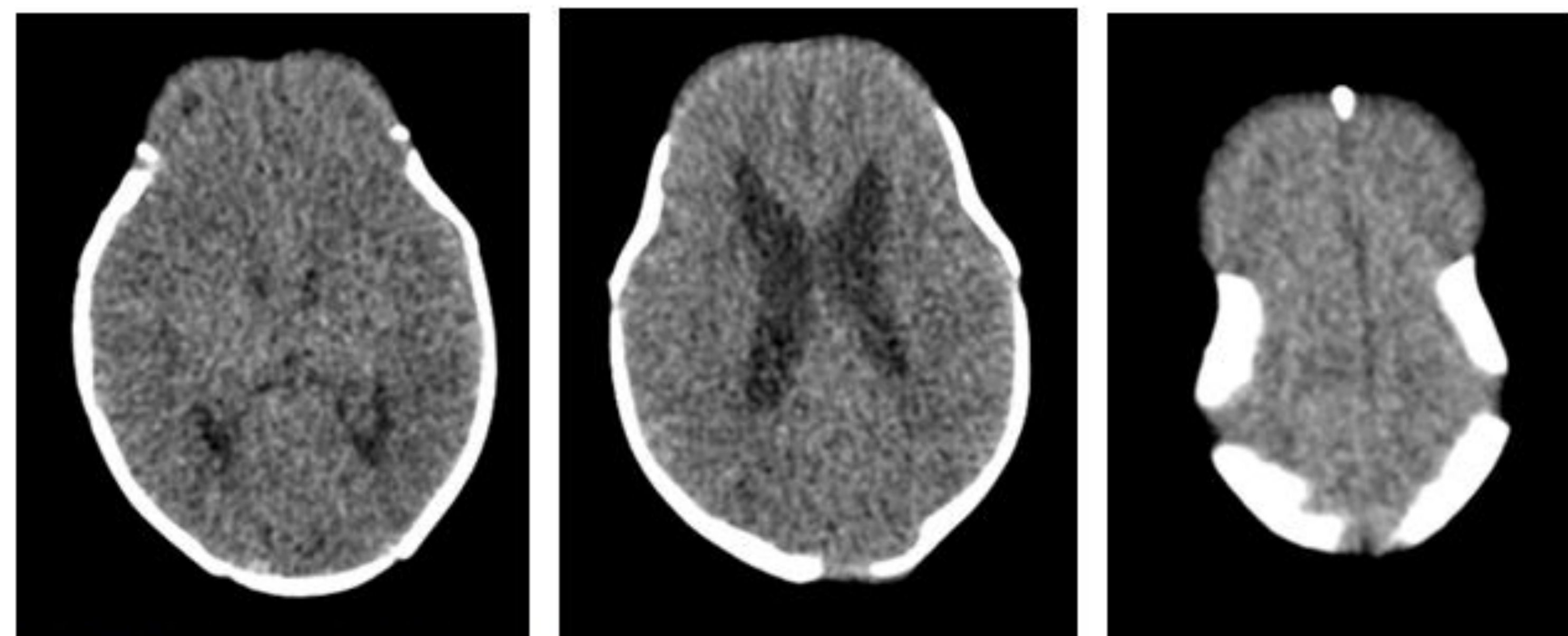


Fig5. RMN Postnatal. Defecto frontal.



Se realizó una **RMN POSTANATAL** de cabeza y raquis que informó de **defecto óseo frontal extenso y protrusión de ambos lóbulos frontales. Malformación de Chiari II** con fosa posterior muy pequeña y **herniación de vermis y IV ventrículo** a canal cervical.

Se realizó **TAC craneal 3D POSTNATAL** con reconstrucciones volumétricas y en modo MIP que nos informa de **Sdme polimalformativo** con mielomeningocele, Chiari II que presenta encefalocele interfrontal gigante con sospecha de craneosinostosis sagital.

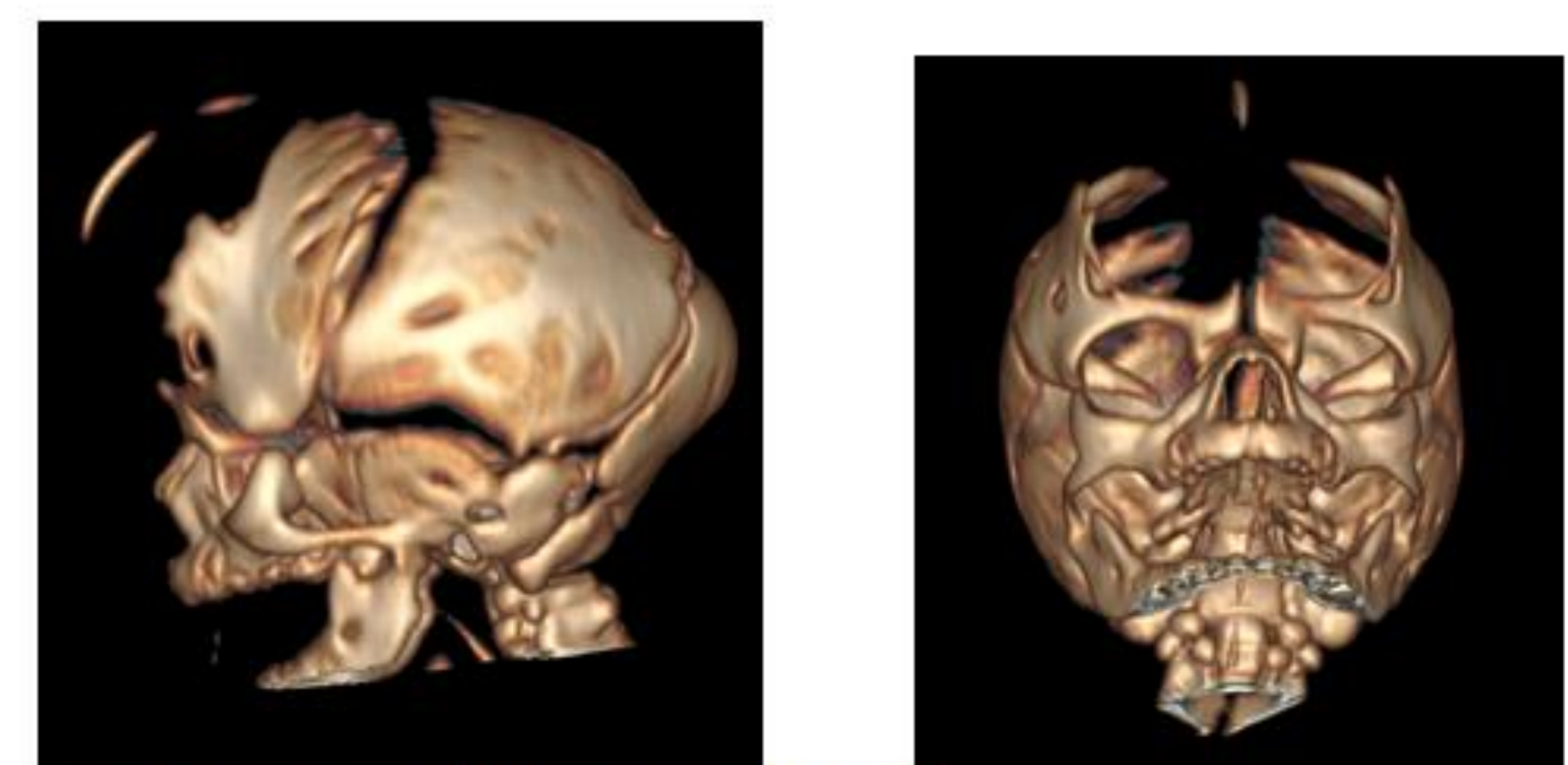
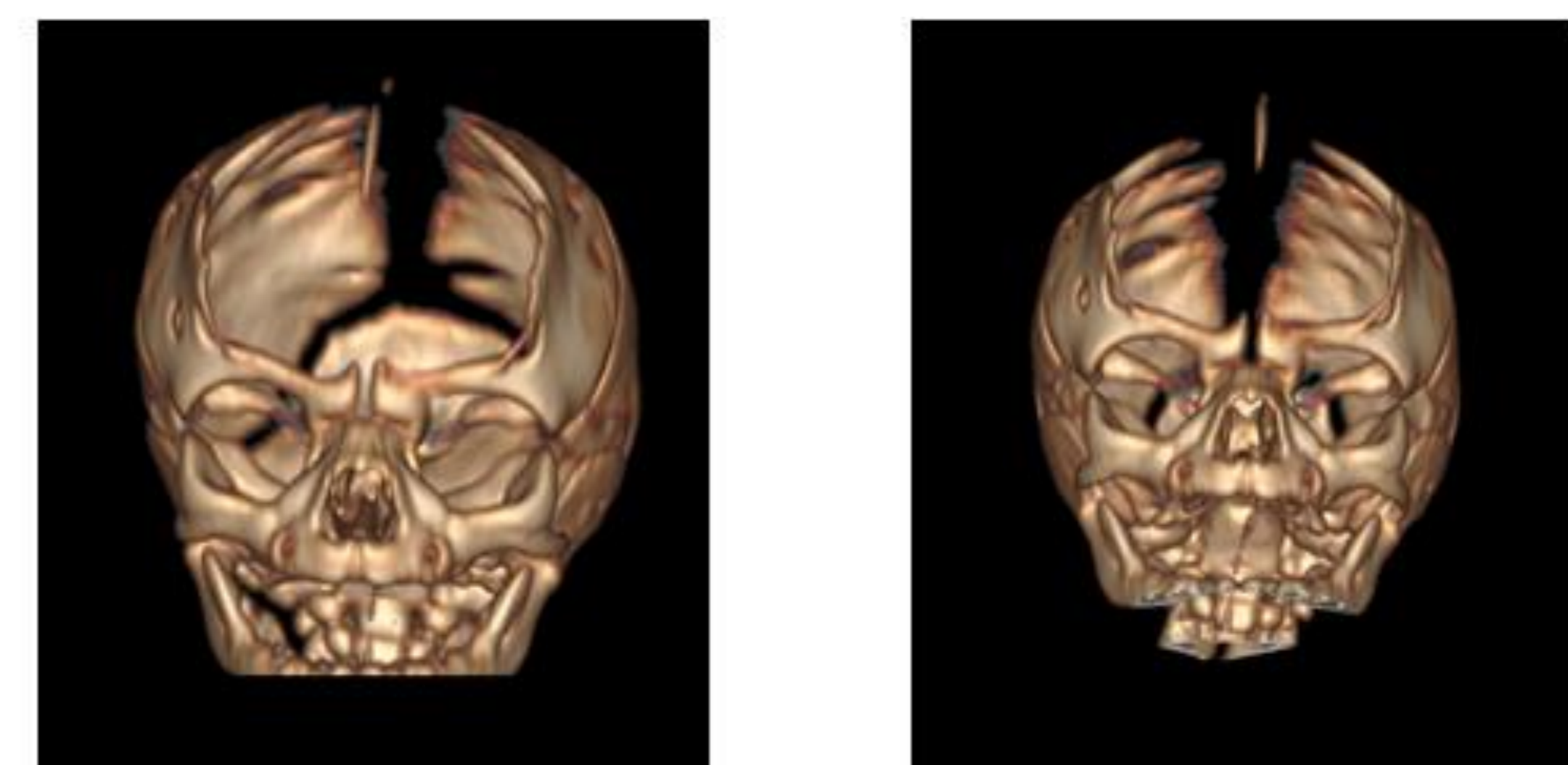


Fig6. TAC Postnatal - Reconstrucción 3D.

Actualidad

Fue intervenido su mielocele, a los 11 días el RN presentó hidrocefalia que se resolvió tras drenaje ventricular. Está pendiente de intervención para resolución del defecto frontal en segundo tiempo. El RN precisa de sondajes uretrales intermitentes como solución al hipospadias y a la sospecha postnatal de vejiga neurógena. Finalmente es portador de yesos en miembros inferiores a consecuencia de sus pies zambos.