

Defectos múltiples en el cierre del tubo neural: Asociación de mielomeningocele y encefalocele

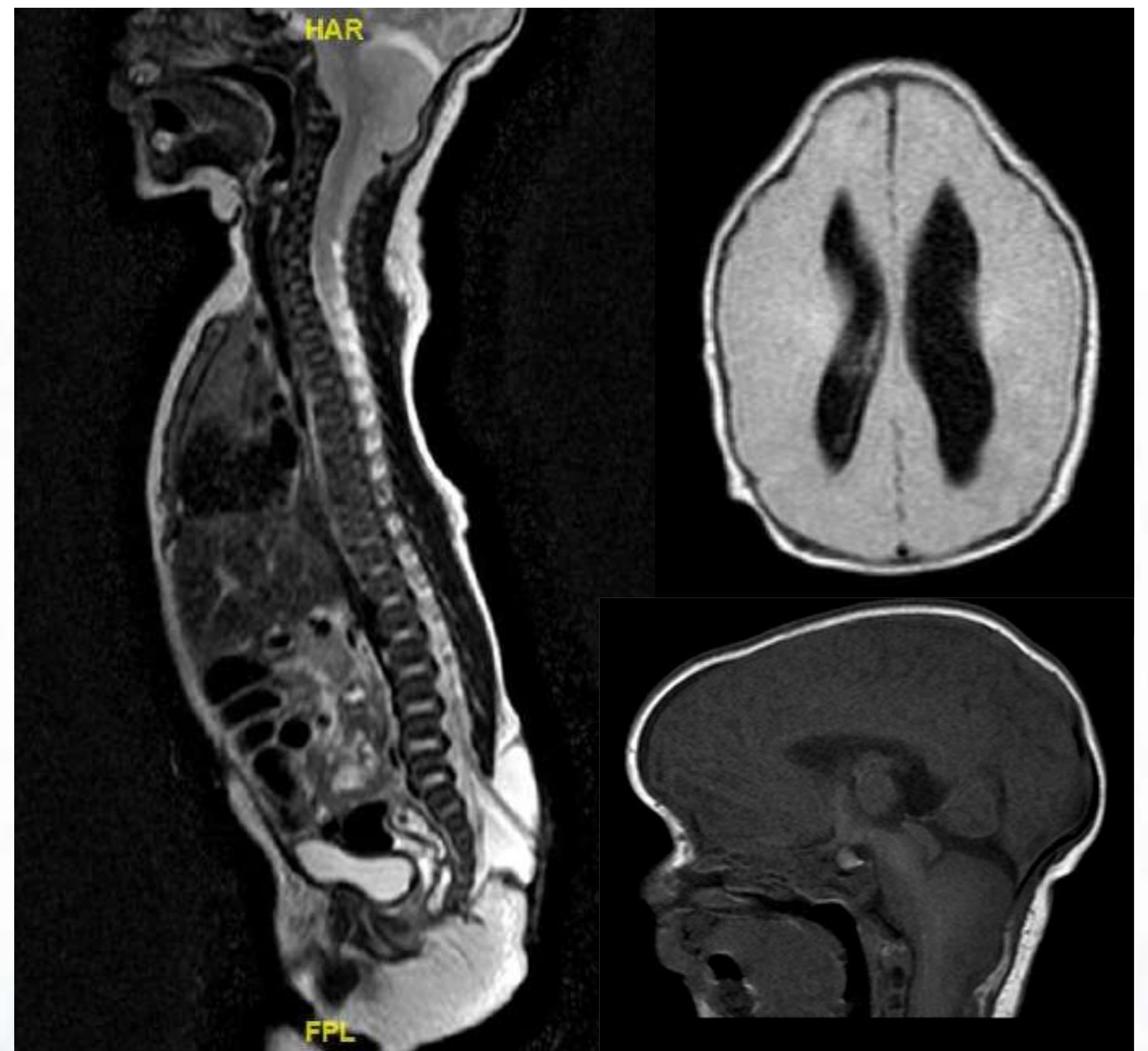
Autores: Miró-Vicedo C, González-Cervantes M, Soler-Lopez P, García Ruiz de Cenzano B, Cerdán-Almendros C, Hernández-Sabater L, Sanguino-López LM.
HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DOCTOR BALMIS, ALICANTE

• Introducción

Los defectos en el cierre del tubo neural o defectos del tubo neural (DTN) son la malformación congénita del sistema nervioso central (SNC) más frecuente y con mayor morbimortalidad del recién nacido (RN). Se caracterizan por la pérdida de las membranas que recubren el SNC y/o defectos óseos que pueden dejar o no expuesto el SNC, dependiendo de la integridad de la piel y resto de elementos. Se incluyen como DTN: anencefalia, encefalocele, espina bífida, meningocele y mielomeningocele (MMC). El origen de estos defectos se atribuye a factores genéticos y ambientales, siendo el ácido fólico (AF) el factor ambiental conocido más importante, de hecho, el adecuado aporte del mismo en gestantes reduce un 72% la aparición de DTN. La asociación de varios DTN es rara, pero está descrita. Se expone un caso clínico de múltiples DTN y las complicaciones desarrolladas posteriormente.

• Resumen del caso

- **GESTACIÓN:** Mujer brasileña de 29 años, con un control inadecuado del embarazo (sin cribado del 1er trimestre ni ecografía en la semana 20, refiriendo inicio de suplementación de AF a las 8-12 semanas de gestación (SG)). La semana 27 se detecta MMC lumbosacro, se realiza RM fetal que lo confirma y además describe una herniación caudal de estructuras del SNC (asociación denominada malformación de Arnold-Chiari-tipo-2), se objetiva también hidrocefalia y una concavidad frontal.
- **PERINATAL:** Se programa cesárea a las 37SG, nace sin precisar reanimación y a la exploración destaca el MMC y una masa frontal.
- **POSTNATAL:** La ecografía y RM postnatales diagnostican las malformaciones referidas prenatalmente y un encefalocele frontal. La ecografía cardíaca y renal descartan alteraciones. Se inicia profilaxis antibiótica y se interviene de forma urgente con cierre del mielomeningocele y con colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal.
- **COMPLICACIONES:** Durante la evolución se produce meningitis bacteriana por Enterococo Faecalis e infección urinaria por Serratia Marcescens. Precisa reintervenciones por parte de neurocirugía por malfunción valvular y desarrollo de hipertensión intracraneal (HTIC). En un segundo tiempo se cerrará el defecto óseo frontal.



• Conclusiones y comentarios

1. El manejo integral y urgente de estos pacientes es importante para disminuir el riesgo de infecciones y mejorar el pronóstico
2. Debido a las mejoras en diagnóstico prenatal y a la suplementación con AF, se ha reducido de forma sustancial la incidencia de DTN
3. La monitorización de estos pacientes, clínica y por imagen, es necesaria para la adecuada actitud terapéutica
4. La asociación de varios DTN junto a la malformación Arnold-Chiari-tipo-2, empeoran el pronóstico a corto y largo plazo