

Encefalocele anterior, manejo de vía área difícil. Reporte caso

Anterior encephalocele, management difficult airway. Case report

DOI: 10.46932/sfjdv4n4-005

Received in: May 16th, 2023

Accepted in: June 23rd, 2023

Villarreal Vasquez Lizeth

Residente de Anestesiología

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Dirección: Félix Cuevas 540, Col del Valle Sur, Benito Juárez, 03104, Ciudad de México, CDMX

Correo electrónico: lizeth.villarrealv@hotmail.com

Torres Carrillo Juan Carlos

Especialista en Anestesiología

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Dirección: Félix Cuevas 540, Col del Valle Sur, Benito Juárez, 03104, Ciudad de México, CDMX

Correo electrónico: tloquenahuaque7@gmail.com

Pacheco Ruiz Laura Patricia

Especialista Cirugía Maxilofacial

Institución: Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Dirección: Félix Cuevas 540, Col del Valle Sur, Benito Juárez, 03104, Ciudad de México, CDMX

Correo electrónico: laurapachecocmf@hotmail.com

RESUMEN

El encefalocele anterior es una malformación poco común en el mundo. Es una malformación del tubo neural, por defecto del cráneo, presentando una protrusión que contiene estructuras intracraneales. Su causa es por una anomalía en la embriogénesis, por una separación incompleta del ectodermo superficial del neuroectodermo. Se presenta en 1 cada 10 000 nacidos vivos y solo un 15% son anteriores y de estos el más común es el nasofrontal. El presentar esta malformación craneofacial nos anticipa una vía aérea difícil para la ventilación e intubación.

Palabras clave: defecto tubo neural, encefalocele anterior, vía aérea difícil, ventilación espontánea.

ABSTRACT

Anterior encephalocele is a rare malformation in the world. It is a malformation of the neural tube, due to a skull defect, presenting a protrusion containing intracranial structures. It is caused by an anomaly in embryogenesis, due to an incomplete separation of the superficial ectoderm from the neuroectoderm. It occurs in 1 in 10 000 live births and only 15% are anterior and of these the most common is the nasofrontal. The presentation of this craniofacial malformation anticipates a difficult airway for ventilation and intubation.

Keywords: neural tube defect, anterior encephalocephalocele, difficult airway, spontaneous ventilation.

1 INTRODUCCIÓN

El Encefalocele es un defecto del tubo neural caracterizado por tener un defecto del cráneo y dura madre con una protrusión externa de estructuras intracraneales (1), que contiene cerebro, meninges y líquido cefalorraquídeo y asemeja un pequeño saco (2). Esta anomalía resulta de la separación incompleta del ectodermo superficial del neuroectodermo (1).

La nomenclatura utilizada se basa según el origen del techo y suelo (3).

Representa el 15 al 20% de todos los defectos del tubo neural. La incidencia se calculan en 1 de cada 10 000 nacidos vivos(2), sin embargo otros mencionan de 1 en 5 000 nacimientos (4). Aproximadamente un 70-90% involucra área occipital, 15 % anterior y 10%. Los hombres son más propensos que presenten encefalocele anterior. Sin embargo, algunos estudios encuentran una incidencia similar entre el sexo para encefalocele anterior. El área occipital es más común en la población occidental y el área anterior es más común en Asia, África, Europa y Norte América (2)(3).

La causa exacta es desconocida, es probable que sea una causa multifactorial, como factores genéticos y ambientales (1)(4). Ocurre por una separación del ectodermo superficial del neuroectodermo después del cierre de las crestas neurales a los 25 días de embriogénesis. Cuando las dos capas se adhieren, el mesodermo paraxial no puede interponerse entre ellas para formar un hueso craneal y meninges adecuadas (2).

El encefalocele anterior ocurre por el desarrollo anormal del agujero ciego. Un divertículo de la dura madre suele proyectarse entre el desarrollo de los huesos nasales y frontales en desarrollo en la fontanela. Más adelante en la embriogénesis, el divertículo retrocede y el hueso se cierra(2). Sin embargo, si no retrocede, el cerebro puede herniarse a través del defecto óseo y formar un encefalocele(4)

Los encefalocelos sincipitales o anteriores se clasifican en nasofrontales, nasoetmoidales o nasoorbitales (2)(4). El nasofrontal es el tipo mas común, con un 46.4%, nasoetmoidales un 39.2% y nasoorbital con un 14.2% (2)(3).

Los nasofrontales resulta de una hernia entre el agujero ciego y fontanela anterior y se proyecta a lo largo del puente nasal entre las suturas nasofrontales hacia la glabella. Los nasoetmoidales ocurren cuando hay una hernia a través del agujero ciego hacia el espacio nasal y la cavidad nasal debajo de los huesos nasales (2).

El encefalocele tiene 60-80% de riesgo de tener anormalidad estructurales y 60% de desarrollar hidrocefalia(1). El consumo de medicamentos antagonistas del ácido fólico como trimetoprim, metrotexato, carbamazepina, ácido valproico, fenobarbital, fenitoína, sulfazalacina, triamterene aumenta el riesgo de presentarlo, especialmente los primeros dos meses de la última menstruación (5).

Las anomalías asociadas depende de la localización, por ejemplo agenesia completa/parcial del cuerpo calloso sienta esta la malformación más común, quiste intracraneal, quiste aracnoideo, hidrocefalia(3). El saco puede estar lleno de LCR y puede ser translucido. (2)

El método de elección en el diagnóstico es por resonancia magnética(1). Se puede diagnosticar el defecto a las 9 y 13 semanas de gestación(2).

El tratamiento es quirúrgico. Se debe reparar defecto óseo, remodelación facial o reconstrucción craneofacial. La reparación del encefalocele no es una emergencia, solo aquellos que tienen una ulcera en la piel o fuga de liquido cefalorraquídeo necesitan una cirugía rápida para evitar la meningitis (2).

Es común que los síndromes creaneofaciales estan asociados con dificultad de manejo de vía aérea (6).

El pronóstico es mejor en pacientes con encefalocele frontal que occipital. Un 48% tienen un desarrollo adecuado y se asocia con una inteligencia y desarrollo motor normal.(2)

2 CASO CLÍNICO

Femenino de 2 meses de edad con diagnóstico de encefalocele frontoetmoidal a la cual se le realizó resección de encefalocele bajo anestesia total intravenosa más monitorización invasiva.

Antecedentes perinatales: madre sin antecedentes de importancia. Diagnóstico de defecto del tubo neural en primer estructural en la semana 15. Se decide a las 33 semanas de gestación interrupción del embarazo por sufrimiento fetal. Al nacimiento se requiere reanimación neonatal. Peso 2582 gramos. Presenta defecto frontal de 31cm x 29 cm, con abundante vascularización, blando. Presenta convulsiones neonatales tipo tónico clónicas desde los 6 días de vida extrauterina.

A la exploración física se observa despierta, con casco cefalico a 1 litro por minuto, perímetro cefálico de 29.5cm(<3desviaciones estandar), cráneo con masa a nivel frontal de aproximadamente 31 cm de longitud x 29 cm transversal, consistencia blanda, vascularizado que cubre la región frontal y los 2 tercios superiores de hemicara derecha (ver imagen 1),

Imagen 1. Paciente con encefalocele Anterior



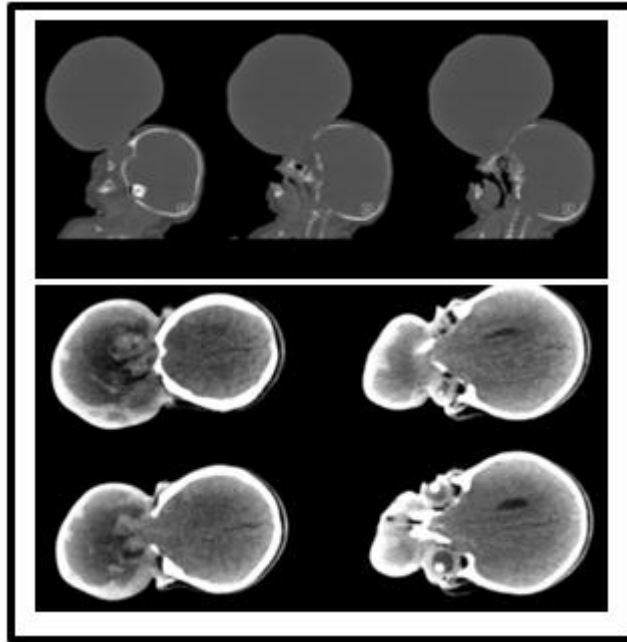
Sin obstruir narinas, fontanela anterior de 4x3cm, posterior puntiforme, cuello cilíndrico sin megalias, cavidad oral hidratada, torax con adecuados movimientos de amplexión y amplexación, murmullo vesicular bilateral, precordio ritmico, abdomen blando depresible, peristalsis presente y adecuada en intensidad y frecuencia, no se palpan megalias, con presencia de hernia umbilical irreductible 2 cm. Genitales fenotípicamente femeninos, extremidades íntegras, con presencia de catéter percutáneo en brazo izquierdo funcional con movimientos espontáneos.

Nervios craneales: únicamente se observa ojo izquierdo, derecho no se observa por presencia de masa, fondo de ojo izquierdo no valorable por diámetro pupilar, pupila izquierda de 3mm con reflejo fotomotor presente, reflejo de amenaza ausente, reflejo óptimo de parpadeo presente, movimientos oculares de ojo izquierdo impresiona sin limitaciones, simetría facial no valorable, reflejo izquierdo impresiona sin limitaciones, simetría facial no valorable, reflejo cocleopalpebral izquierdo inconstante, úvula central con pilares amigdalinos simétricos. Tono muscular: bufanda bilateral llega a línea media esternal, ángulos aductor, talón oído y poplíteo 80 grados, ventana cuadrada y dorsiflexión 60°, balanceo articular impresiona simétrico. Motricidad espontánea realiza movimientos espontáneos simétricos de las 4 extremidades, presenta temblor de baja amplitud y alta frecuencia de las 4 extremidades, breves de 1 a 2 segundos de duración que ceden al sostener extremidades. tono activo no se realiza por condiciones de la paciente. Reflejos primarios: succión presente normal, realiza salvas de 8, búsqueda ausente, presión palmar y plantar presente bilateral pero débil, moro incompleto presente. rems incrementados global.

Laboratorios: leucocitos 10.48 uL, hemoglobina 16.7 g/dl, hematocrito 49.6%, plaquetas 447 miles/mm³, glucosa 79 mg/dl, tiempo de tromboplastina 11.4 segundo, tiempo de tromboplastina parcial 26.1 segundos, porcentaje de actividad 116.4 INR 1.01

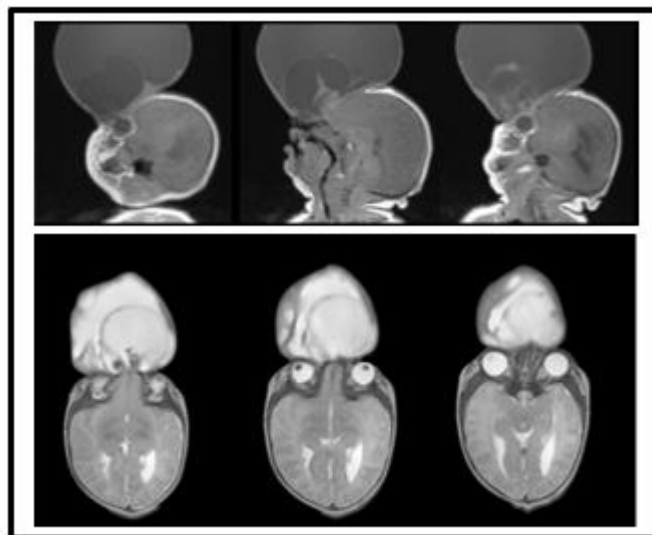
Tomografía axial computarizada: se observa tejido blando extracraneal con imágenes de grandes dimensiones al contacto con estructuras óseas, con pérdida de continuidad al nivel del seno frontal, la cual discurre por la región nasal, el mismo se aprecia isodenso en respecto con el contenido cerebral y hipodenso en algunas de la lesión, apreciándose bien delimitado (Ver imagen 2).

Imagen 2. Tomografía axial computarizada del paciente



Resonancia magnética: encefalocele nasofrontal con parénquima cerebral que presenta a hemosiderina central. Fosa posterior pequeña con herniación amigdalina. Disgenesia de cuerpo calloso (Ver imagen 3).

Imagen 3. Resonancia Magnética del paciente



Ingresa paciente despierta, activa y reactiva, con ventilación espontánea. cuenta con catéter percutáneo en brazo izquierdo permeable con esquema de reposición hídrica. Se realiza monitoreo no invasivo con los siguientes signos vitales: tensión arterial 131/64 mmhg, tensión media arterial 88 mmhg, frecuencia cardiaca 141 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 30 rpm, saturación periférica de oxígeno 95%, posteriormente se colocan puntas nasales a 5 litros por minuto. Se inicia sedación profunda

y analgesia con perfusión de fentanilo 0.04 mcg/kg/min, dexmedetomidina 0.6 mcg/kg/h y se administra bolo de propofol 40 mg, manteniendo ventilación espontánea. Se realiza videolaringoscopia hoja miller 1, POGO 100%, se introduce tubo traqueal 3.5 sin globo, sin complicaciones, corrobora posición adecuada del tubo traqueal con auscultación de ambos hemitórax, presencia de columna de aire y curva de capnografía, se fija a 11 cm de comisura labial derecha y se inicia ventilación mecánica con volumen tidal 20 ml, presión máxima 34 hpa, frecuencia respiratoria 25 respiraciones por minutos, relación inspiración I:E 1:1 peep 5 cmH₂O, fiO₂ 60%. Se coloca índice biespectral (bis por sus siglas en inglés) occipital marcando 90. Se coloca cateter venoso central femoral derecho. Se mantiene con fentanilo 0.04-0.07 mcg/kg/min, propofol 90-200 mcg/kg/min y dexmedetomidina 0.6mcg/kg/hh, fio₂ 60-35%. volumen tidal 25-35 ml, relación I:E 1:1.5-2, PEEP 5. Trananestesico sin eventualidades. Se toman gasometrías venosas (tabla 1)

Tabla 1. Gasometrías venosas del paciente

Gasometrías Venosas		1	2	3	4	5
pH		7.45	7.49	7.37	7.34	7.31
pCO₂	mmHg	32.7	25.5	32.7	35.6	39.8
PO₂	mmHg	43.3	42.4	41.3	39.7	41.6
HCO₃	Mmol/L	22.7	19.3	19.2	19.6	20.1
Ex Base	Mmol/L	-0.6	-2.1	-5.4	-5.5	-6.2
Hb	g/dl	13.3	13.7	11.8	11.9	16.6
Hto	%	41.0	42	36.4	36.5	50.9
SO₂	%	84.9	78.5	78.4	74.1	77.4
K	Mmol/L	4.1	4.4	4.6	4.5	4.5
Na	Mmol/L	137	134	139	139	135
Ca	Mmol/L	1.31	1.25	1.35	1.38	1.31
Cl	Mmol/L	114	115	117	114	118
Glucosa	Mg(dl	97	110	140	178	174
Lactato	Mmol/L	1.8	2.1	1.4	2.9	2.2

Balance hídrico total: ingresos 814 ml (solución de base 169 ml, NaCl 0.9% 215 ml, Hatmann 370 ml, concentrados eritrocitarios 60 ml). Egresos: 775 ml (sangrado 160 ml, uresis cuantificada 190 ml con una tasa urinaria 3.24ml/kg/hr). Balance total: +39 ml. Termina procedimiento sin incidentes y se traslada paciente a unidad de cuidados intesivos neonatales con infusiones mencionadas y con ventilación manual con sistema de bolsa válvula con conexión a tubo endotraqueal.

Imagen 3. Paciente postoperado



3 DISCUSIÓN

El abordaje tradicional de la vía aérea difícil es mantener la ventilación espontánea (6). Se puede usar la sedación intravenosa con un medicamento que tengan efectos limitados sobre la respiración como ketamina, dexmedetomidina (7).

Las complicaciones relacionadas con el manejo de la vía aérea pediátrica son frecuentes y pueden generar morbi-mortalidad. Esto puede ser por intubación difícil, ventilación inadecuada o apnea. La mayoría de estas complicaciones se pueden prevenir(8). En este caso nos encontramos con dificultad para ventilación por la ubicación y tamaño del defecto así también una posible intubación difícil por esta situación se planeó haciendo una inducción que nos proporcionara una adecuada inconsciencia, analgesia sin bloqueo neuromuscular para favorecer el mantenimiento de la ventilación espontánea, aporte de oxígeno por puntas nasales para mejorar la oxigenación y tener un plan alternativo en caso de presentar apneas o desaturación importante, teniendo un plan de rescate con mascarillas laríngea 0.5 y 1.0

Mahajan et al (9) realizó una serie de casos del manejo de encefaloceles gigantes donde la técnica más usada fue la inducción inhalatoria en comparación con una inducción intravenosa. Elegimos inducción intravenosa por el defecto que presentaba el paciente, ya que dificultaba el uso de mascarilla facial.

La posición anormal por el defecto, las vías respiratorias difíciles y las anomalías sistémicas junto con las complicaciones inherentes de la anestesia en pediátricos hacen que este tipo de procedimientos sea un reto para el anestesiólogo. El manejo de la vía aérea puede requerir más de una persona para, sostener el cuerpo, la cabeza y evitar presión sobre el saco del encefaloce(10). El abordaje de la vía aérea con el paciente se realizó con tres personas, una para ayudar a posicionar al paciente para

movilizar cabeza y defecto, otra para proporcionar tubo/guia o material necesario y una persona encargada para realizar videolaringoscopia e intubación.

El videolaringoscopio es utilizado ampliamente en escenarios anticipados de intubación endotraqueal difícil (7). Se utilizó con hoja miller 0 para mejorar visualización sin obstrucción del defecto.

4 CONCLUSIÓN

Al enfrentarse a una vía aérea difícil de ventilar una buena opción de manejo es una inducción con la cual podemos mantener una ventilación espontanea con apoyo de suplemento de oxígeno. Siempre tener un plan de respaldo por si presenta desaturación o apnea y que necesario dar apoyo ventilatorio. Por lo que es importante contar con dispositivos supraglóticos como mascarilla laríngea.

El uso de videolaringoscopia facilita la intubación generando menor riesgo, menos lesión y mejor visualización de la glotis.

REFERENCIAS

- (1) Markovic, I., Bosnjakovic, P., & Milenkovic, Z. (2020). Occipital Encephalocele: Cause, Incidence, Neuroimaging and Surgical Management. *Current pediatric reviews*, 16(3), 200–205. <https://doi.org/10.2174/1573396315666191018161535>
- (2) Matos Cruz AJ, De Jesus O. Encephalocele. 2023 Feb 12. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan–. PMID: 32965839.
- (3) Achar, S. V., & Dutta, H. K. (2016). Sincipital Encephaloceles: A Study of Associated Brain Malformations. *Journal of clinical imaging science*, 6, 20. <https://doi.org/10.4103/2156-7514.183040>
- (4) Hunt JA, Hobar PC. Common craniofacial anomalies: facial clefts and encephaloceles. *Plast Reconstr Surg*. 2003 Aug;112(2):606-15; quiz 616,722. doi: 10.1097/01.PRS.0000070971.95846.9C. PMID: 12900623.
- (5) Hernández-Díaz S, Werler MM, Walker AM, Mitchell AA. Folic acid antagonists during pregnancy and the risk of birth defects. *N Engl J Med*. 2000 Nov 30;343(22):1608-14. doi: 10.1056/NEJM200011303432204. PMID: 11096168.
- (6) Baker, P. A. (2019). Assessment and management of the predicted difficult airway in babies and children. *Anaesthesia & Intensive Care Medicine*, 20(1), 42-51.
- (7) Krishna, S. G., Bryant, J. F., & Tobias, J. D. (2018). Management of the Difficult Airway in the Pediatric Patient. *Journal of pediatric intensive care*, 7(3), 115–125. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1624576>
- (8) Osses, H. (2010). Vía aérea difícil en pediatría. *Rev Chil Anest*, 39, 125-132.
- (9) Mahajan, C., Rath, G. P., Bithal, P. K., & Mahapatra, A. K. (2017). Perioperative management of children with giant encephalocele: a clinical report of 29 cases. *Journal of Neurosurgical Anesthesiology*, 29(3), 322-329.
- (10) Puri, S., Chauhan, R., Sarna, R., & Bloria, S. D. (2021). Airway Management of a Giant Encephalocele Using Mega Pillow. *Journal of pediatric neurosciences*, 16(2), 170–172 https://doi.org/10.4103/jpn.JPN_152_20