

Mielocele occipital congênita

Congenital occipital myelocele

José Ricardo Dias Bertagnon¹, Marcos Augusto Cruz Rocha¹, Marina Affonso dos Santos Fonseca Ribeiro¹, Manuella Pedroza Limongi¹

¹ Universidade de Santo Amaro, São Paulo, SP, Brasil.

DOI: 10.1590/S1679-45082018AI4123

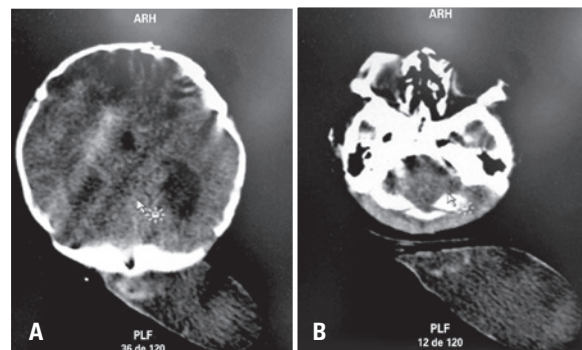


Figura 1. Tomografia de crânio apresenta formação cística subcutânea occipital à esquerda, com conteúdo de atenuação líquórica, associada a pertuito ósseo occipital na linha média, e conteúdo isodenso ao córtex, sugestivo de encefalomeningocele



Figura 2. Foto clínica do recém-nascido com presença de saco herniário pela região occipital

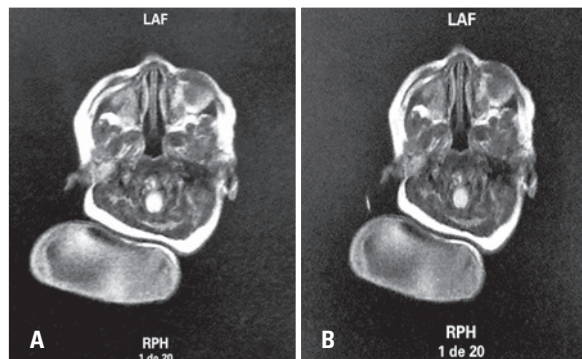


Figura 3. Ressonância magnética do encéfalo demonstra falha óssea suboccipital mediana, com extrusão do aspecto superior e verme cerebelares, além de líquido cefalorraquidiano e meninges (encefalomeningocele)

Como citar este artigo:

Bertagnon JR, Ribeiro MA, Limongi MP, Rocha MA. Mielocele occipital congênita. *einstein* (São Paulo). 2018;16(1):eAI4123.

Autor correspondente:

José Ricardo Dias Bertagnon
Rua do Carreiro de Pedra, 111 – Apto 172
Jardim Caravela – CEP: 04728-020
São Paulo, SP, Brasil – Tel.: (11) 5181-5330
E-mail: joserimed@uol.com.br

Data de submissão:

9/5/2017

Data de aceite:

27/10/2017

Copyright 2018



Esta obra está licenciada sob uma Licença *Creative Commons* Atribuição 4.0 Internacional.

INTRODUÇÃO

A encefalocele congênita é um defeito do fechamento do tubo neural, ocorrendo herniação de conteúdos cranianos devido à malformação congênita do crânio, sendo sua forma mais comum a occipital.⁽¹⁾ A encefalocele geralmente ocorre por um defeito no osso occipital na quarta semana da embriogênese e pode se estender para o forame magno, envolvendo o arco posterior do atlas.⁽²⁾ O conteúdo do saco herniário varia, sendo de pior prognóstico aquele com maior conteúdo craniano em seu interior.^(3,4) A etiologia desta malformação engloba fatores genéticos e ambientais, como *deficit* de folato, cuja prevenção é realizada com o uso de ácido fólico durante o período pré-concepcional até 12 semanas de gestação e a má assistência ao pré-natal.^(5,6) Embora varie nas diversas regiões demográficas, a incidência dos defeitos do fechamento do tubo neural situa-se em torno de 1:1.000 nascidos vivos.^(7,8)

Tanto uma assistência pré-natal adequada, quanto a realização de exames de imagem são importantes para identificar variações que orientam a conduta desta afecção – daí a importância da descrição do caso clínico e suas imagens de encefalocele.

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Mãe primigesta, 19 anos, hígida, sem antecedentes pessoais relevantes, refere não ter feito uso de ácido fólico ou suplementação de ferro durante o período pré-concepcional e pré-natal.

Durante o pré-natal, os exames ultrassonográficos do segundo e terceiro trimestre gestacional evidenciaram feto único e vivo com presença de formação cística em região cervical posterior, que poderia corresponder a um quadro de higroma cístico e encefalocele occipital, além de ventriculomegalia grave bilateral.

Diante do caso, foi optado por parto cesárea na 39ª semana de gestação. Recém-nascido nasceu vivo, sexo feminino, com 3.100g, 45cm de estatura, 33cm de perímetro cefálico e Apgar 9/9. Paciente evoluiu de forma estável, sem intercorrências, observando-se encefalocele íntegra (Figura 1).

Após o nascimento, foram solicitados tomografia computadorizada (Figura 2) e ressonância magnética (Figura 3) de crânio, os quais evidenciaram quadro de encefalomeningocele occipital, com falha óssea suboccipital mediana com extrusão de conteúdo, como líquido cefalorraquidiano e meninges.

DISCUSSÃO

A encefalomeningocele é uma malformação congênita produzida por um defeito no fechamento do tubo neural.

A doença tem um prognóstico ruim, pois pode causar infecção do sistema nervoso central, além de níveis avançados de deficiência motora e sensitiva.^(9,10)

A tomografia computadorizada e a ressonância magnética de crânio são exames utilizados para diagnosticar este tipo de patologia, definir o conteúdo do saco herniário e, assim, avaliar o melhor tipo de abordagem cirúrgica.⁽⁹⁾

No relato de caso em questão, a paciente não realizou suplementação com ácido fólico durante o período pré-concepcional até 12 semanas de gestação, o qual foi um fator de risco de extrema importância para a evolução deste tipo de patologia⁽⁵⁾ do recém-nascido.

Além disso, pode-se observar a importância de realizar exames de imagem adequados com a idade gestacional para diagnóstico precoce de afecções, como a encefalomeningocele.

Durante o pré-natal, os exames realizados identificaram um quadro compatível com encefalocele, mas somente após o nascimento foi possível realizar exames mais específicos, como a tomografia computadorizada e a ressonância magnética de crânio, que evidenciaram que o quadro não se tratava de encefalocele e sim, de encefalomeningocele, este último sendo mais grave e de pior prognóstico, por envolver uma parcela maior de conteúdo cerebral, como encéfalo e meninges.⁽⁹⁾

REFERÊNCIAS

1. Northrop H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr.* 2000;30(10):313-32. Review.
2. Walia B, Bhargava P, Sandhu K. Giant occipital Encephalocele. *Med J Armed Forces India.* 2005;61(3):293-4.
3. Aguiar MJ, Campos AS, Aguiar RA, Lana AM, Magalhães RL, Babeto LT. Defeitos de fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos. *J Pediatr.* 2003;79(2):129-34.
4. Lorber J, Schofield JK. The prognosis of occipital encephalocele. *Z Kinderchir Grenzgeb.* 1979;28(4):347-51.
5. Copp AJ, Greene ND. Genetics and development of neural tube defects. *J Pathol.* 2010;220(2):217-30. Review.
6. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. MRC Vitamin Study Research Group. *Lancet.* 1991;338(8760):131-7.
7. Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD. Neural-tube defects. *N Engl J Med.* 1999;341(20):1509-19. Review.
8. Melvin EC, George TM, Worley G, Franklin A, Mackey J, Viles K, Shah N, Drake CR, Enterline DS, McLone D, Nye J, Oakes WJ, McLaughlin C, Walker ML, Peterson P, Brei T, Buran C, Aben J, Ohm B, Bermans I, Qumsiyeh M, Vance J, Pericak-Vance MA, Speer MC. Genetic studies in neural tube defects. NTD Collaborative Group. *Pediatr Neurosurg.* 2000;32(1):1-9. Review.
9. Kinsman SL, Johnston MV. Congenital anomalies of the central nervous system. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007.
10. Pinto AP, Gomes C, Faria CC, Faria JM, Saldanha J. [Encefalomeningocele: Inside the Picture]. *Acta Med Port.* 2016;29(2):143.