



Encefalocele frontoetmoidal en una lactante

Javier Bernabeu Sendra^a, Martín Caicoya Boto^b

Recibido: 7-abril-2026
Aceptado: 11-mayo-2026

Publicado en Internet:
30-junio-2026

Javier Bernabeu Sendra:
javibernabeu4@gmail.com

^aPediatra. CS Roís de Corella. Gandía. Valencia. España. Cooperante en Mary Immaculate Clinic. Nairobi. Kenia • ^bServicio de Radiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

Resumen

Palabras clave:

- Defectos del tubo neural
- Encefalocele
- Neurocirugía

El encefalocele consiste en la herniación de estructuras encefálicas a través de un defecto óseo en el cráneo. Se trata de una entidad infrecuente y se clasifica principalmente según su localización anatómica. Se presenta el caso de una lactante con un encefalocele frontoetmoidal, cuyo diagnóstico definitivo se consiguió a través de la resonancia magnética cerebral y que se encuentra a la espera de una posible intervención quirúrgica. Este caso destaca la necesidad de conocer una entidad infrecuente como el encefalocele y tenerla presente en el diagnóstico diferencial de las masas craneales en la infancia.

Frontoethmoidal encephalocele in an infant

Abstract

Key words:

- Encephalocele
- Neural tube defects
- Neurosurgery

Encephalocele is the herniation of brain structures through a bony defect in the skull. It is a rare condition and is primarily classified according to its anatomical location. We present the case of an infant with a frontoethmoidal encephalocele, whose definitive diagnosis was reached through brain magnetic resonance imaging and who is awaiting a potential surgical intervention. This case highlights the need to be aware of a rare condition such as encephalocele and to consider it in the differential diagnosis of cranial masses in childhood.

INTRODUCCIÓN

El encefalocele es una entidad rara en Pediatría, consistente en la herniación de estructuras del encefalo a través de un defecto craneal óseo. La prevalencia es variable, siendo en el continente africano de 2 casos por cada 10 000 nacimientos. Puede ser congénito o secundario a infecciones o traumatismos. Las principales clasificaciones se basan en la localización anatómica de la malformación. A nivel global, la localización más frecuente es la occipital, seguida de la frontoetmoidal, si bien

existen diferencias geográficas. Se recomienda un abordaje quirúrgico precoz por el riesgo de meningitis de repetición que asocia la malformación, así como por las repercusiones estéticas y en el desarrollo de la visión en el caso de la localización frontoetmoidal¹⁻³.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una lactante de 8 meses que consulta en una clínica ambulatoria de un país

Cómo citar este artículo: Bernabeu Sendra J, Caicoya Boto M. Encefalocele frontoetmoidal en una lactante. Rev Pediatr Aten Primaria. 2026;28:237-42. <https://doi.org/10.60147/7247d700>

en vías de desarrollo de África oriental por un bultoma a nivel interocular. La gestación ha sido controlada, con ecografías normales, y la madre ha recibido suplementación con hierro y ácido fólico. No refiere infecciones ni patologías relevantes durante la gestación, y el parto ha sido vaginal y a término. La madre refiere que la lesión está presente desde el nacimiento, si bien ha crecido de tamaño progresivamente, sin asociar ninguna clínica aparente. El desarrollo psicomotor es normal hasta el momento. La familia procede de un entorno de bajos recursos, por lo que no ha consultado hasta el momento.

En la exploración clínica destaca la presencia de una lesión redondeada y sobreelevada a nivel interocular, levemente hiperpigmentada, de unos 2 cm de diámetro, depresible y de carácter pulsátil (Figura 1). El perímetro craneal se encuentra dentro de percentiles normales y no hay sospecha de hidrocefalia. La lesión condiciona un hipertelorismo leve, los movimientos oculares son normales y no se aprecian estrabismo ni obstrucción lacrimal. No se encuentran otras malformaciones o anomalías en el resto de la exploración.

Se desestima el estudio de fondo de ojo por falta de acceso a la prueba. Se realiza en primer lugar

Figura 1. Encefalocele frontoetmoidal. Lactante de 8 meses con lesión facial a modo de masa interocular, redondeada y sobreelevada



una ecografía de las partes blandas de la lesión, de resultados no concluyentes, por lo que se decide solicitar una resonancia magnética (RM) cerebral. En dicha prueba se describe el hallazgo de un defecto craneal inferofrontal de la línea media con herniación de meninges, líquido cefalorraquídeo y circunvoluciones frontales inferiores, compatible con un encefalocele frontoetmoidal de subtipo nasofrontal. Dicho defecto es más claramente visible en las secuencias potenciadas en T2 (Figura 2).

Ante la sospecha de encefalocele frontoetmoidal se deriva a la paciente al Servicio de Neurocirugía del hospital de referencia para estudiar la posibilidad de una intervención quirúrgica. En el momento de elaboración del presente caso la paciente se encuentra a la espera de dicha valoración, con la dificultad que entraña una operación de tal complejidad en un medio de escasos recursos. Hasta el momento la lesión se mantiene estable y sin complicaciones asociadas, y la paciente sigue con un desarrollo psicomotor normal.

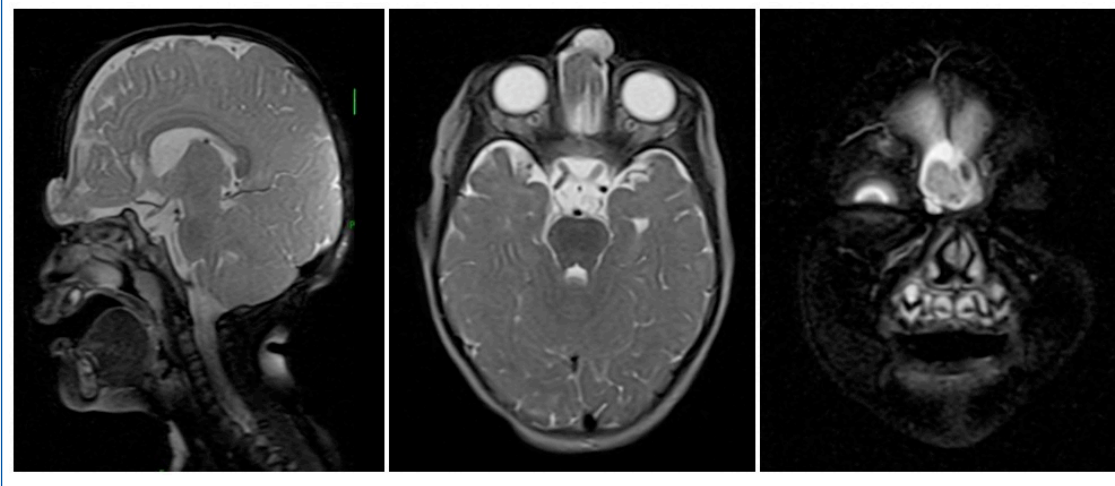
DISCUSIÓN

El encefalocele es una protrusión de estructuras encefálicas a través de un defecto óseo en el cráneo. El contenido del encefalocele es variable, pudiendo contener solo meninges o meninges junto a tejido cerebral, y pudiendo a veces comunicarse con los ventrículos. Según esta variación de contenido algunos autores hablan de meningocele cuando solo contiene meninges, meningoencefalocele cuando contiene tejido cerebral y meninges, y meningoencefalocistocele cuando comunica con los ventrículos. No obstante, en la mayoría de la literatura se usa el término encefalocele de forma general, independientemente del contenido⁴.

Se trata de una entidad rara, con una incidencia estimada de 0,8-4 casos por cada 10 000 nacimientos. La incidencia es mayor en las regiones del sudeste asiático y en entornos de bajos recursos socioeconómicos.

Aunque la presentación más frecuente es como malformación congénita, se han descrito casos se-

Figura 2. Encefalocele frontoetmoidal. Imágenes de RM cerebral potenciadas en T2 en los planos sagital, axial y coronal, en las que se observa un defecto óseo en la sutura nasofrontal; herniación de meninges y ambos lóbulos frontales a través del defecto hacia los tejidos epicraneales, con formación de un encefalocele



cundarios a traumatismos, iatrogenia e infecciones. Según esto, algunos autores clasifican los encefaloceles en primarios (presentes al nacimiento) o secundarios (no presentes al nacimiento y de diferente etiología). En el caso del encefalocele congénito, clásicamente se ha englobado dentro de las entidades asociadas a defectos del tubo neural y se ha propuesto el déficit de ácido fólico durante la gestación como una de las posibles causas. Debido a las diferencias en la prevalencia

geográfica, se ha propuesto una posible asociación a factores genéticos, étnicos y ambientales, por el momento no bien clarificada.

El encefalocele puede presentarse en diferentes localizaciones. La clasificación más utilizada según su localización es la propuesta por Suwanwela y Suwanwela en 1972 (Tabla 1). No obstante, Madaree *et al.* propusieron recientemente una clasificación más simplificada y con mayor correlación clínico-patológica (Tabla 2). En el caso de

Tabla 1. Clasificación de los encefaloceles propuesta por Suwanwela y Suwanwela (1972)

Localización	Clasificación	Subdivisiones
Occipital		
Sincipital o anterior	Frontoetmoidal	Nasofrontal Nasoetmoidal Nasorbital
	Interfrontal	
	Asociado con fisuras craneofaciales	
Bóveda craneal		Frontal Fontanela anterior Parietal Fontanela posterior Temporal
Basal		Transetmoidal Esfenoetmoidal Transsfenooidal Frontoesfenooidal/esfenoorbital

nuestra paciente optamos por usar la clasificación de Suwanwela y Suwanwela, por ser actualmente la más difundida y conocida. A nivel general, la localización más frecuente es la occipital (75-90% de los casos), seguida de la frontoetmoidal^{5,6}.

La presentación clínica de los encefaloceles es variable. Cuando resultan visibles externamente, se muestran como masas de diferente tamaño, generalmente cubiertas de piel. La masa puede presentar diferente consistencia, y puede asociar hiperpigmentación e hipertriosis, así como carácter pulsátil, como en nuestra paciente. Cuando se presentan a nivel anterior, pueden acompañarse de hipertelorismo, telecanto, estrabismo y obstrucción lacrimonasal, entre otros. En la exploración de la masa, el signo de Furstenberg suele ser positivo, es decir, se produce un aumento del tamaño de la masa cuando se comprime la vena yugular o se realiza la maniobra de Valsalva. En nuestra paciente no se consiguió una correcta exploración de dicho signo por falta de colaboración en el examen. En el caso de encefaloceles no visibles externamente estos pueden manifestarse con diferentes síntomas según la localización, como obstrucción nasal crónica o rinoliquorrea. También pueden debutar con meningitis de repetición, por el riesgo infeccioso que supone la exposición del contenido

encefálico al ambiente exterior. Las bacterias más frecuentemente asociadas a estas infecciones de repetición son *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y *Neisseria meningitidis*⁷.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con otras malformaciones que puedan presentarse a modo de masa a nivel craneal, como los mucocelos, los quistes dermoides, los hemangiomas o los gliomas. En la exploración clínica se pueden apreciar ciertos signos que permiten diferenciar estas lesiones, como la coloración rojiza o violácea de los hemangiomas, la no pulsatilidad de los quistes dermoides o la negatividad del signo de Furstenberg en el caso de los gliomas, así como la localización, entre otros.

El diagnóstico precisa de las pruebas de imagen para su confirmación. La ecografía prenatal permite en ocasiones identificar la lesión durante la gestación, si bien en algunas ocasiones puede pasar desapercibida, como en el caso de nuestra paciente. La resonancia magnética juega un papel importante, ya que permite identificar el contenido del encefalocele y su relación con el resto de las estructuras anatómicas. No obstante, la tomografía axial computarizada (TAC) resulta también de gran valor de cara a la reconstrucción quirúrgica, ya que permite describir mejor el defecto óseo causante. En ocasiones se precisa de una angio-RM para clarificar la presencia de vasos en el contenido del encefalocele, así como su relación con los senos duros.

El tratamiento del encefalocele es quirúrgico. Se recomienda un abordaje precoz, generalmente antes del año de vida, para evitar las complicaciones asociadas (infecciones de repetición, déficits neurológicos, repercusiones estéticas, daño en el desarrollo visual...). Los objetivos de la cirugía son reducir el tejido cerebral sano, extirpar el tejido displásico y el saco, y cerrar y reconstruir el defecto óseo. Existen diferentes técnicas para el abordaje de los encefaloceles, siendo las más populares la técnica Tessier, la técnica de Chula, y la técnica de Chula modificada, sin poder considerar actualmente ninguna como de elección de forma general. En los últimos años, se han descrito técnicas menos invasivas, incluyendo abordajes endoscópicos

Tabla 2. Clasificación de los encefaloceles propuesta por Madaree et al. (2023)

Localización	Clasificación
Craneal	Frontal Occipital Parietal Frontoparietal Temporal Acrania
Nasal	Supranasal Infranasal Intranasal
Orbital	Anterior Posterior
Basal	Etmoidal Transesfenoidal Esfenomaxilar
Fisura craneal	

en casos seleccionados. Independientemente de la técnica utilizada, la cirugía precisa de un abordaje multidisciplinar dada su complejidad. La fuga de líquido cefalorraquídeo es la complicación posquirúrgica más frecuente⁸.

El pronóstico de los pacientes es multifactorial, destacando la importancia del tamaño de la malformación, la presencia de tejido cerebral funcional en su interior, y la asociación con otras anomalías. Los encefaloceles anteriores suelen presentar mejor pronóstico que los occipitales, pues contienen generalmente menor cantidad de tejido cerebral. El encefalocele puede acompañarse de otras malformaciones del sistema nervioso central, como hidrocefalia, quistes coloides o agenesia del cuerpo calloso, por lo que una evaluación neurológica exhaustiva y completa es siempre necesaria antes del abordaje quirúrgico. En el caso concreto de nuestra paciente, la localización anterior del encefalocele y la ausencia de hidrocefalia u otras alteraciones asociadas hacen más favorable el pronóstico, si bien la herniación de circunvoluciones frontales inferiores asocia un mayor riesgo de complicaciones neurológicas y alteraciones del neurodesarrollo. No obstante, el principal reto en el pronóstico de la paciente presentada recae en las malas condiciones socioeconómicas y en la dificultad de acceso a una cirugía de tal complejidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Llombart Vidal A, Revert Gil R, Bonilla Díaz I, Alcalá Minagorri PJ. Encefalocele frontoetmoidal detectado tras meningitis causada por 2 microorganismos. *An Pediatr (Barc)*. 2018;88(5):290-1. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.10.004>

CONCLUSIONES

El pediatra de Atención Primaria puede ser el primer profesional en detectar malformaciones como la descrita, por lo que debe saber identificarlas y realizar un diagnóstico diferencial clínico básico. La pulsatilidad o el aumento de tamaño con llanto, así como la localización occipital o frontoetmoidal, deben orientar hacia un posible encefalocele. Debemos estar alerta ante ciertos signos de alarma, como el crecimiento progresivo de la lesión, la alteración del neurodesarrollo o signos de infección. Se deben evitar los procedimientos invasivos de la lesión antes de disponer de un diagnóstico mediante una prueba de imagen. Si bien la ecografía suele ser la primera prueba que realizar por su disponibilidad y rapidez, el diagnóstico definitivo suele precisar de la realización de RM o TAC.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

RESPONSABILIDAD DE LOS AUTORES

Todos los autores han contribuido de forma equivalente en la elaboración del manuscrito publicado. Los autores confirman que tienen el consentimiento de los padres/tutores para publicar información de su hijo/a.

ABREVIATURAS

RM: resonancia magnética • **TAC:** tomografía axial computarizada.

2. Dhirawani RB, Gupta R, Pathak S, Lalwani G. Frontoethmoidal encephalocele: case report and review on management. *Ann Maxillofac Surg*. 2014;4(2):195-7. <https://doi.org/10.4103/2231-0746.147140>
3. Dawit AM, Gebeyehu GA, Mohammed SB. Surgical management of frontoethmoidal encephalocele in a

- 4-month-old infant: an Ethiopian perspective and case report. *Int J Surg Case Rep.* 2024;123:110254. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2024.110254>
4. Alberts A, Lucke-Wold B. Craniofacial encephalocele: updates on management. *J Integr Neurosci.* 2023;22(3):79. <https://doi.org/10.31083/j.jin2203079>
 5. Suwanwela C, Suwanwela N. Air study in infants and children with frontoethmoidal encephalomeningocele. *Neuroradiology.* 1972;4(3):190-4. <https://doi.org/10.1007/BF00327585>
 6. Madaree A, Morris WMM. A clinicopathological classification of encephalocoels based on 207 patients. *JPRAS Open.* 2023;36:8-18. <https://doi.org/10.1016/j.jptra.2022.12.002>
 7. Parada Vásquez RH, Ríos Bucaro JF. Encefalocele frontoetmoidal. *Med Clin (Barc).* 2016;147:e53. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2016.01.027>
 8. Horcajadas A, Palma A, Khalon BM. Frontoethmoidal encephalocele. Report of a case. *Neurocirugia (Astur).* 2019;30(2):94-99. <https://doi.org/10.1016/j.neucir.2018.02.006>