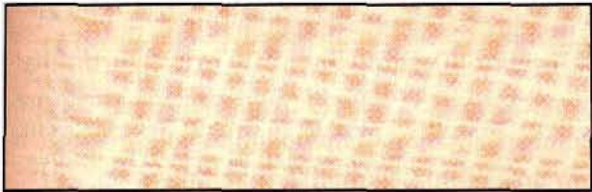


PATOLOGIA

ANALISIS RETROSPECTIVO DE ACRANIA Y ANENCEFALIA**



*Ligia María González Cordero.**

SUMMARY:

Acrania and anencephalia usually have a high mortality rate because they are incompatible with survival, but in the literature they have reported survivals up to several weeks (2). In a review of 6,159 general autopsies done at the Department of Pathology, Hospital Mexico, San Jose, Costa Rica in a 12 year period (from 1975 to 1986), 680 (11 %) of them corresponded to stillbirths and newborns, all autopsied by one of the authors (L. Gonzalez). Of these, 216 (31 %) presented congenital malformations, 37 (17 %) of the later corresponded to acrania and anencephalia with a primitive Acrania and anencephalia were more prevalent in females

(1.8 1 male:female ratio). Eighteen cases had a gestation time between 36 and 44 weeks, the lowest with 27 weeks, y and the highest with 44 weeks. Most of the cases had retardation of intrauterine development with a weight between 520 g (27 weeks) and 4100 g (40 weeks). Nineteen cases had a height between 35 and 45 cm, with the lower in 26 cm (female) and the highest 51 cm (male). Most of the cases (24) corresponded to stillborns, and the rest their lifetime oscilated between 3 minutes to 8 days. Thitry two were born via vagina, and 5 cases by cesarean section because of coexistent obstetric pathology. Most of the cases (23) had only this malformation, but in 14 cases coexisted with malformations in other systems, corresponded in descending ordere to kidney (dysplasia, hydronephrosis and hydrourether), digestive tube (cleft palate), motor and cardiovascular system. Maternal age was between 15 to 39 years old, with a similar age group distribu-

* Médico especialista en Anatomía Patológica. Servicio de Patología Hospital México C.C.S.S.

** En autopsias de obitos fetales y recién nacidos en el Servicio de Patología del Hospital México, San José, Costa Rica durante un período de doce años (1975 a 1986)

tion. The number of pregnancies was between 1 to 8, being the most between 1 and 2. Kissane reported a higher frequency in females, the same as in this series, with an incidence between 0.5 to 3.7 per 100,000 births. In our cases the incidence was 5.98 per 10,000 births (37 cases in 61,783 births), which is similar to 4.56 ± 1.94 reported in Hospital San Juan de Dios (San Jose, Costa Rica). It is concluded that folic acid must be used prophylactically to prevent malformations during pregnancy.

INTRODUCCION:

La malformación congénita de acrania y anencefalia es incompatible con la vida. Durante el proceso de desarrollo embriológico es muy temprana su presentación, dejando a un ser humano con nulas perspectivas de sobrevivir. En la actualidad los estudios ultrasonográficos prenatales hacen posible un diagnóstico temprano de la malformación, llevando así precozmente al enfrentamiento síquico de los padres, del obstetra y de la sociedad ante el evento. Esta malformación es de considerable importancia numérica. En la literatura se describe que estos "monstruos" pueden vivir horas, días o semanas (2,3) y tienen importancia por ser la malformación congénita más frecuente del nervioso central. Además según se refiere en la literatura este sistema nervioso acapara la mitad de las malformaciones congénitas generales (2). Acrania es el término utilizado para revelar la ausencia de huesos del craneo por lo general por encima de las órbitas, a saber huesos frontales, parietales, temporales y occipitales, su ausencia puede ser total o casi total.

Anencefalia se refiere a la ausencia de encéfalo que puede ser total o casi total, siendo sustituido por una masa cerebrovascular rudimentaria compuesta de tejido fibroso, meninges, vestigios de tejido cerebral y quistes con colecciones hemorrágicas o gelatinosas.

MATERIAL Y METODOS:

Se analizan las autopsias realizadas en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital México de la Caja Costarricense del Seguro Social (San José, Costa Rica), durante los años de 1975 a 1986 o sea un lapso de doce años, practicadas a óbitos fetales y recién nacidos; y realizadas por la autora en relación con acrania y anencefalia con masa cerebro vascular rudimentaria. Se estudian los aspectos macro y microscópicos de todos los casos.

RESULTADOS:

Durante este período de doce años, se realizaron en dicho Servicio de Patología un total de 6.159 autopsias generales, de las cuales correspondieron 680 a óbitos fetales y recién nacidos, lo que hace un porcentaje de 11%.

De estas 680 autopsias, 216 presentaron malformaciones (31%) y de estas últimas 37 presentaron acrania y anencefalia, que corresponde a un 17% de las malformaciones.

SEXO:

De los 37 anencéfalos correspondieron 24 al sexo femenino y 13 al masculino.

EDAD GESTACIONAL:

Menos de 37 semanas = 17, o sea 45.94%
De 37 a 41 semanas = 12, o sea 32.43%
De 42 semanas y más = 3, o sea 8.10%
No consignado = 13.5%
El de menor gestación: femenino 27 semanas, 520 gramos, 26 cm.
El de mayor gestación: masculino 44 semanas, 3135 gramos, 48 cm.

Tipo de parto	# de casos	Porcentaje
Vaginal	32	86.5%
Cesárea	5	13.5%

Las indicaciones para la cesárea fueron: prolapso de cordón, ruptura prematura de membranas, presentación pélvica y desprendimiento prematuro de placenta.

Peso	# de casos	Porcentaje
500 a 999 gramos	4	40.08 %
1000 a 1499 gramos	17	45.94 %
1500 a 1999 gramos	3	8.10 %
2000 a 2499 gramos	7	18.9 %
2500 a 2999 gramos	1	2.7 %
3000 a 3499 gramos	3	8.10 %
3500 a 3999 gramos	1	2.7 %
4000 a 4100 gramos	1	2.7 %

Promedio: 1742 g.

El de menor peso: 520 gramos, 27 semanas, femenino.

El de mayor peso: 4100 gramos, 40 semanas, femenino.

Talla:	# de casos	Porcentaje
26 a 29 cm	5	13.5 %
30 a 34 cm	5	13.5 %
35 a 39 cm	10	27 %
40 a 45 cm	9	24.32 %
46 a 49 cm	5	13.5 %
50 a 55 cm	3	8.10 %

Promedio: 38.9 cm.

La talla menor fue de 26 cm, para 520 gramos, 27 semanas, femenino.

La talla mayor fue de 51 cm, para 3900 gramos, 41.5 semanas, masculino.

Tiempo de vida:	
Obitos fetales	24
Minutos	6
Horas	4
Días	3

El menor tiempo vivido fue de tres minutos, femenino, 1150 gramos, 37 cm.

El mayor tiempo vivido fue de 8 días, femenino, 2100 gramos, 44cm.

ANTECEDENTES MATERNOS:

- Rubeola en el primer trimestre: 1 caso - Madre de 19 años, masculino de 36 semanas, 2250 gramos, 49 cm.
- Lúes adquirida latente tardía: Dos hijos anteriores anencéfalos. 1 caso, madre de 28 años, femenino de 29 semanas, 980 gramos, 26 cm.
- Asma tratada con prednisona y teofilina: 1 caso, femenino, 36 semanas, 1400 gramos, 40 cm.
- Toxemia: 2 casos.

PRESENTACION DE LA MALFORMACION:

- Unica: 23 casos
En un caso coexistió con bridas amnióticas a masa cerebrovascular rudimentaria.
- Coexistiendo con otras malformaciones: 14 casos.

COEXISTENCIA CON OTRAS MALFORMACIONES:

- A. Renal: Displasia.
Digestivo: Paladar hendido - 1 caso #1.
Locomotor: Polidactilia.
Genital: Micropene.

B. Renal:

- Hidronefrosis
Hidroureter 1 caso #2.
Divertículo ureteral

C. Locomotor:	Sindactilia 1 caso #3
D. Digestivo:	Onfalocele 1 caso #4
E. Óseo:	Enanismo acondroplásico
Digestivo	Paladar hendido
Endocrino	Bocio congénito con Hiperplasia. 1 caso #5
F. Cardiovascular:	Comunicación interauricular tipo foramen oval. 1 caso #6
G. Bazo:	Poliesplenia 1 caso #7
H. Renal:	Hidronefrosis e hidrouréter bilateral. Microquistes renales. 1 caso #8
I. Digestivo:	Divertículo Meckel.
Renal:	Malrotación pelvis renal.
Cordón:	Agnesia de una arteria. 1 caso #9
J. Pulmón:	Isomerismo pulmonar izquierdo. 1 caso #10
K. Renal:	Displasia renal segmentaria. Agnesia. de 1/3 superior uretero.
Genital:	Utero bicorne 1 caso #11
L. Pulmón:	Isomerismo pulmón izquierdo. 1 caso #12
M. Renal:	Displasia renal izquierda. Estenosis inferior de uréter izquierdo con hidrouréter superior. 1 caso #13
N. Digestivo:	Gastrosquisis. Malrotación intestinal. Labio leporino bilateral.
Locomotor:	Lordosis izquierda. Brazo izquierdo más corto. Pulgar derecho rudimentario. fractura de mano.
Pulmón:	Hamartoma pulmonar con microcalcificaciones. 1 caso # 14

Sobresalen la coexistencia con anomalías renales: 6 casos, digestivas: 4 casos, locomotor: 3 casos, pulmonares: 3 casos, cardiovascular 2 casos. En algunos casos la coexistencia de malformaciones es en varios sistemas.

Coexistencia con rasquisquisis: 5 casos.

Coexistencia con bridas amnióticas adheridas a la masa cerebrovascular rudimentaria: 1 caso.

Presentación de polihidramnios materno consignado: 14 casos.

Toxemia materna: 2 casos.

Edad materna:	# de casos	Porcentaje
15 a 19 años	7	18.9%
20 a 24 años	8	21.6%
25 a 29 años	6	16.2%
30 a 34 años	5	13.5%
35 a 40 años	4	10.8%
No consignada	7	18.9%

La edad materna menor fue de 15 años. La edad materna mayor fue de 39 años.

Número de gestas de la madre	# de casos	Porcentaje
1 Gesta	10	27%
2 Gestas	10	27%
3 Gestas	5	13.5%
4 Gestas	1	2.7%
5 Gestas	3	8.10%
6 Gestas	0	-
7 Gestas	0	-
8 Gestas	2	5.47%
No consignado	6	16.21%

DISCUSION Y COMENTARIOS:

De las 680 autopsias de óbitos fetales y recién nacidos realizadas todas por la autora (11% del total de autopsias generales: 6159), resultaron 216 con malformaciones congénitas (31%) y 37 con acrania y anencefalia con masa cerebrovascular rudimentaria (17%) durante el lapso comprendido del 1º de enero año 1975 a 31 de diciembre del año 1986, en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital México en San José Costa Rica. Llama la atención en los resultados de una mayor frecuencia de esta malformación en el sexo femenino, en una proporción de 18 femeninos: 1 masculino. La mayoría (28 casos) llegaron a vivir una gestación entre 30 y 44 semanas.

La mayoría de los casos presentaron peso entre 1000 gramos y 1499 gramos (17 casos), siendo el menor peso 520 gramos para 27 semanas y el de mayor peso 4100 gramos para 40 semanas.

La talla en su mayoría varió de 35 a 45 cm. (19 casos) siendo la talla menor de 26 cm, para 520 gramos, 27 semanas, femenino y la talla mayor de 51 cm. para 3900 gramos y para 41.5 semanas, masculino. La mayoría fueron óbito-fetales (24 casos), el menor tiempo de vida fue de tres minutos y el mayor de 8 días. La mayoría de los casos nacieron por vía vaginal: 32 casos y sólo en 5 se practicó cesárea.

Sólo en 4 casos se recogieron antecedentes maternos patológicos de rubeola (1 caso), lúes adquirida latente tardía (1 caso), asma (1 caso) y toxemia (2 casos). La edad materna fue muy variable, en casi todos los grupos hay número similar de casos, oscilando la edad materna de 15 a 39 años. El número de gestas estuvo en su mayoría en la primera y segunda gestas (20 casos). Sobresale también que en la mayor parte de los casos se presenta como malformación única (23 casos) y coexistiendo con otras malformaciones en diferentes sistemas en 14 casos, siendo los sistemas más afectados los riñones, aparato digestivo, pulmón, aparato locomotor y las cardiovasculares. En 5 casos además de la acrania y la anencefalia coexistió la raquisquisis de predominio cervical y en un caso presen-

tó adherencias o bridas amnióticas arraigadas a la masa cerebrovascular rudimentaria.

En el aspecto macroscópico común a todos los casos sobresale la acrania por encima de las órbitas (agenesia de huesos frontales, parietales, temporales y occipitales), la base del cráneo inclinada y defectuosa de la cual pende la masa cerebrovascular rudimentaria. Hubo en todos los casos ausencia de silla turca y agenesia de hipófisis, en esto no se coincide con otros autores que describen presente adenohipofisis pero hipoplásica (1.3), lo cual explica en nuestros casos la hipoplasia a veces muy acentuada de las glándulas suprarrenales.

Los ojos saltones parecieran salirse de las órbitas, la lengua grande, el cuello corto a veces en forma excesiva que da la apariencia de que la cabeza sale del torax, explicable por agenesia de vértebras cervicales y raquisquisis cervical. La caja torácica es pequeña con hipoplasia pulmonar bilateral, traquea y esófago cortos y timo por lo general grande, hipertrófico. Las extremidades superiores e inferiores con aspecto de gran longitud, pues contrastan con la pequeñez de la cabeza "truncada" lo que le da un aspecto "simiesco". La masa cerebrovascular rudimentaria que cuelga de la base del cráneo, es una masa esponjosa en la cual microscópicamente se encuentran vasos sanguíneos dilatados de aspecto aneurismático, soportados en un estroma fibroso en cuya vecindad se observan ocasionalmente plexos coroides bien formados y áreas o masas de tejido cerebral inmaduro que no conforma estructuras, todo revestido por cubiertas meníngeas hemorrágicas.

RESUMEN Y CONCLUSIONES:

La letalidad de la malformación congénita de acrania y anencefalia es alta por ser incompatible con la vida, pero en la literatura se reportan sobrevividas hasta de varias semanas (2). La revisión de autopsias en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital México, de San José, Costa Rica, se realizó durante un período de 12 años (de 1975 a 1986), encontrándose en un total de 6.159 autopsias generales que 680

(11%) correspondieron a óbitos fetales y recién nacidos autopsiados por la autora, y de estos, 216 presentaron malformaciones congénitas (31%) y a su vez de estos últimos, 37 casos correspondieron a acrania y anencefalia con masa cerebrovascular rudimentaria (17%). La malformación predominó en el sexo femenino (1.8:1), 18 casos llegaron a una gestación entre 36 y 44 semanas, siendo el de menor gestación de 27 semanas y el de mayor gestación 44 semanas la gran mayoría presentaron retraso del crecimiento intrauterino con peso entre 1000 y 1499 gramos (17 casos) pero el peso osciló de 520 gramos (27 semanas) a 4100 gramos (40 semanas).

En cuanto a la talla 19 casos tuvieron entre 35 y 45 cm., siendo la talla menor 26 cm. (femenino) y la mayor 51 cm. (masculino). La mayoría de los casos correspondieron a óbitos fetales: 24 casos y en el resto de vida osciló de tres minutos a 8 días. Treinta y dos nacieron por vía vaginal y 5 casos por cesárea por patología obstétrica coexistente. En la mayoría de los casos (23) se presentó como malformación única, pero en 14 casos coexistió con malformaciones en otros sistemas, sobre todo renal (displasia, hidronefrosis e hidroureter), digestivo (paladar

hendido), locomotor y cardiovascular, en orden descendente. La edad materna osciló de 15 a 39 años, teniendo número de casos similar los diferentes grupos etarios, el número de gestas osciló de 1 a 8, estando el mayor número entre 1ª y 2ª gestas. Kissane reporta una frecuencia mayor en el sexo femenino al igual que en nuestros casos y una incidencia de 0.5 a 3.7 por 1000 nacimientos. En nuestros casos la incidencia fue de 5.98/10.000 nacimientos (37 casos en 61.783 nacimientos), siendo similar a la obtenida en el Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica, que ha sido de 4.56+- 1.95. Es importante en la actualidad la prevención de esta malformación con tratamiento materno con ácido fólico.

BIBLIOGRAFIA:

1. Cebada R. Et al- Informe sobre Malformaciones Congénitas en Costa Rica. - Unidad de Genética. - INCIENSA- Tres Ríos, Costa Rica, 1993.
2. Kissane J. Pathology of infancy and childhood. 2^a ed. 1975. C.V. Mosby Co. St. Louis: 922, 1975.
3. Morrison, O. Edgar. Fetal and neonatal pathology. Third edition. Butterworth and co. Publishers. Great Britain. 291425-468-469-470, 1970.
4. Wigglesworth J. and Don B. Singer. Textbook of fetal and perinatal pathology. 1^a ed. Blackwell Scientific Publications. Vol 2: 786, 1991.