

La anencefalia es un defecto en la fusión de varios sitios de cierre del tubo neural (el 2 para el merocráneo y el 2 y 4 para el holocráneo) en el proceso de neurulación durante la embriogénesis. Ocurre cuando el extremo encefálico o cabeza del tubo neural no logra cerrarse, generalmente entre el 23º y el 26º día del embarazo, dando como resultado una malformación cerebral congénita caracterizada por la ausencia parcial o total del cerebro, cráneo, y cuero cabelludo.

Aunque los hemisferios cerebrales pueden desarrollarse bajo esta condición, cualquier tejido cerebral expuesto es posteriormente destruido. Esto produce una masa fibrótica y hemorrágica de neuronas y célula glial al igual que una corteza cerebral no funcional. Adicionalmente el tronco del encéfalo y el cerebelo son escatimados, pero a pesar de estas anomalías cerebrales tan severas la base del cráneo al igual que los huesos faciales presentan un desarrollo casi normal. El hueso frontal siempre está ausente y el tejido cerebral es anormal. La anencefalia se divide en dos subcategorías: la más suave conocida como meroacrania, la cual describe un defecto pequeño en la cámara craneal cubierta por el área cerebrovasculosa y la más severa conocida como holoacrania donde el cerebro está completamente ausente.

Los niños que nacen con anencefalia debido a la carencia de una corteza cerebral funcional generalmente son inconscientes, además de ciegos, sordos, e insensibles al dolor. Aunque algunos pacientes con anencefalia pueden nacer con un tallo cerebral rudimentario, la falta de un cerebro operativo elimina permanentemente la posibilidad de recobrar el sentido. Pueden ocurrir acciones reflejas como la respiración y respuestas a sonidos o al tacto.

Esta condición es uno de los trastornos más comunes del sistema nervioso central fetal. Su frecuencia varía entre 0.5 y 2 por cada 1000 nacimientos. El trastorno afecta a las niñas más a menudo que a los varones en una proporción de 3-4:1. Se observa algo parecido entre grupos étnicos donde hay mayor prevalencia en poblaciones blancas comparado con hispanos y morenos. Se desconocen las causas de la anencefalia. Aunque se cree que la dieta de la madre y la ingestión de vitaminas pueden desempeñar un papel importante, los científicos afirman que existen muchos otros factores relacionados. Investigaciones recientes incluyen dentro de las posibles causas ingestión de drogas anti-epilepsia durante el embarazo, agresión mecánica, contacto con pesticidas, factores ambientales, radiación, deficiencia en factores de transcripción involucrados en el cierre del tubo neural asociada a niveles bajos de ácido fólico y anomalías cromosomales del tipo aneuploidía o trisomía. La anencefalia ha sido bastante controversial ya que se cree que su patología puede ser provocada por otras rutas ajenas al cierre del tubo neural. Existe una hipótesis alternativa donde la enfermedad se debe a una anomalía mesénquimal primaria donde el cerebro se pierde secundariamente debido a daños causados por su posición expuesta dentro del útero.

No existe cura o tratamiento estándar para la anencefalia y el pronóstico para los individuos afectados es pobre. La mayoría de los pacientes no sobreviven la infancia. Si el niño no nace muerto, por lo general fallece algunas horas o días después del nacimiento. La anencefalia se puede diagnosticar a menudo durante el embarazo mediante la medición del nivel de alfa feto proteína ó AFP (el cual es abruptamente elevado) en el fluido amniótico vía amniocentesis, o a través de una prueba de ultrasonido entre la 10ª y la 14ª semana.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea** ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=anencefalia>

Last update: **2019/09/26 22:23**

