

# Encefalocele occipital gigante: características anatómicas y evaluación funcional. Reporte de un caso

Elbert Oberto Reyes Graterol, María Rada, Sandra Contreras, Román Luciano Blanca, Enmilis Camacho

Universidad de Los Andes, Mérida, Venezuela

## RESUMEN

**Introducción:** el encefalocele es una malformación congénita disráfica de la línea media del cráneo, caracterizada por la protrusión de contenido intracraneal a través de un defecto óseo. La localización occipital es la más frecuente y se asocia a elevada morbilidad, particularmente por la posible inclusión de estructuras neurovasculares y tejido encefálico funcional, así como por el impacto potencial sobre la vía visual.

**Objetivos:** describir un caso de encefalocele occipital gigante tratado quirúrgicamente, incorporando la evaluación vascular y funcional visual mediante estudios complementarios.

**Descripción del caso:** recién nacido a término, de sexo masculino, que presentó al nacimiento una masa occipital de gran tamaño, blanda, con componentes sólidos y quísticos, cubierta por membrana violácea y con pedículo de implantación occipital. Los estudios por imágenes confirmaron el diagnóstico de encefalocele occipital gigante, sin signos de hidrocefalia. Desde el examen inicial se constató compromiso ocular con movimientos disconjugados.

**Intervención:** se realizó la corrección quirúrgica temprana mediante exéresis completa del saco herniario, reconstrucción dural por planos y cierre cutáneo con colgajo rotado. El estudio anatomopatológico confirmó un meningoencefalocele. El postoperatorio se complicó con dehiscencia de la herida asociada a infección del sitio quirúrgico, que respondió favorablemente al tratamiento antibiótico dirigido. En el seguimiento se realizaron resonancia magnética, angioRM y potenciales evocados visuales, que evidenciaron alteraciones estructurales encefálicas complejas y latencia prolongada de la onda P100 en el ojo derecho.

**Conclusión:** el encefalocele occipital gigante representa un desafío quirúrgico y funcional. La evaluación integrada anatómica, vascular y funcional visual aporta información relevante para el seguimiento y la estimación del pronóstico neurológico y visual.

**Palabras clave:** AngioRM. Encefalocele gigante. Lóbulo occipital. Potenciales evocados visuales

## *Giant occipital encephalocele: anatomical characteristics and functional evaluation. A case report*

## ABSTRACT

**Background:** encephalocele is a congenital dysraphic malformation of the midline skull, characterized by herniation of intracranial contents through a cranial defect. The occipital region is the most common location and is associated with increased morbidity due to the possible inclusion of functional brain tissue and neurovascular structures, as well as potential involvement of the visual pathway.

**Objectives:** to describe a case of giant occipital encephalocele treated surgically, incorporating vascular and visual functional assessment through complementary studies.

**Case description:** a full-term male newborn presented at birth with a large occipital mass of soft consistency, with solid and cystic components, covered by a violaceous membrane and implanted at the occipital skull base. Neuroimaging studies confirmed the diagnosis of a giant occipital encephalocele, without evidence of hydrocephalus. Initial clinical examination revealed ocular abnormalities with disconjugate eye movements.

**Surgery:** early surgical correction was performed, consisting of complete excision of the herniated sac, multilayer dural reconstruction, and definitive cutaneous closure using a rotational flap. Histopathological examination confirmed a meningoencephalocele. The postoperative course was complicated by wound dehiscence associated with surgical site infection, which was successfully treated with targeted antibiotic therapy. Follow-up studies included magnetic resonance imaging, MR angiography, and visual evoked potentials, revealing complex structural brain abnormalities and prolonged P100 latency in the right eye.

**Conclusion:** giant occipital encephalocele represents a significant surgical and functional challenge. An integrated anatomical, vascular, and visual functional assessment provides valuable information for postoperative follow-up and for estimating neurological and visual prognosis in these patients.

**Keywords:** Angio-MRI. Giant encephalocele. Occipital lobe. Visual evoked potentials

María Rada [radaavillamizar@gmail.com](mailto:radaavillamizar@gmail.com)

Recibido: 12/09/2025 Aceptado: 20/11/2025

DOI: 10.59156/revista.v40i01.788

Elbert Oberto Reyes Graterol: [imperatorprimo@gmail.com](mailto:imperatorprimo@gmail.com)

Sandra Contreras: [sanyelneuro1967@gmail.com](mailto:sanyelneuro1967@gmail.com)

Román Luciano Blanca: [romanblanca868@gmail.com](mailto:romanblanca868@gmail.com)

Enmilis Camacho: [camachoenmilis@gmail.com](mailto:camachoenmilis@gmail.com)

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

## INTRODUCCIÓN

El encefalocele es una malformación congénita disráfica de la línea media del cráneo, caracterizada por la protrusión de contenido intracraneal a través de un defecto óseo. Su tamaño es variable y, en aquellos casos en los que la masa protruida es igual o superior a las dimensiones de la cabeza, se lo considera un encefalocele gigante. Una de las localizaciones más frecuentes es la región occipital, habitualmente en relación con la confluencia de los senos venosos, que representa aproximadamente el 80 % de los casos.<sup>(1)</sup>

El encefalocele occipital presenta una mayor prevalencia en el sexo femenino, con una incidencia estimada de 1:3000

y 1:10000 nacidos vivos, y se asocia a una morbilidad y mortalidad relativamente elevadas.<sup>(2)</sup> El pronóstico depende de múltiples factores: la presencia de hidrocefalia o de una malformación de Chiari tipo III, la inclusión en el saco herniario de estructuras neurovasculares —como senos venosos dures, porciones ventriculares o, más raramente, el seno sagital o transversal—, la cantidad y el tipo de tejido encefálico involucrado y el grado de microcefalia asociado, entre otros.<sup>(1,3)</sup>

La corrección quirúrgica del defecto durante el período prenatal ha demostrado mejores resultados en términos de pronóstico cognitivo en comparación con las intervenciones realizadas en el período postnatal.<sup>(4)</sup> En este contexto, se considera fundamental una reparación temprana y un abordaje multidisciplinario que involucre a los equipos de neurocirugía, cirugía plástica, anestesiología y cuidados intensivos neonatales.<sup>(5)</sup> Entre las complicaciones intraoperatorias más relevantes se describen la pérdida sanguínea y de líquido cefalorraquídeo, así como la hipotermia y la bradicardia.<sup>(1)</sup>

Durante el período postoperatorio, una de las complicaciones más frecuentes es la dehiscencia de la herida quirúrgica (pérdida de la integridad de la sutura al menos dos semanas posteriores al procedimiento). Esta complicación suele asociarse a infección del sitio quirúrgico, desnutrición y trastornos de la coagulación.<sup>(6,7)</sup>

Los encefaloceles gigantes constituyen, en este sentido, una condición particularmente compleja, con potenciales dificultades en todas las fases del manejo terapéutico. Desde el punto de vista preoperatorio, resulta esencial preservar la integridad de las cubiertas del saco herniario. Además, estos casos representan un desafío anestésico y quirúrgico por las dificultades en el manejo de la vía aérea, la intubación y el posicionamiento intraoperatorio, por lo que es prioritario minimizar el sangrado y lograr un cierre adecuado utilizando, en la medida de lo posible, las cubiertas naturales —meninges, pericráneo y cuero cabelludo—, asociados a una mejor evolución postoperatoria.

Por otra parte, se ha descrito que el encefalocele occipital puede vincularse con compromiso visual, secundario a anomalías del desarrollo como hipoplasia del nervio óptico y microftalmia.<sup>(8)</sup> Asimismo, en aquellos casos en los que el saco herniario contiene tejido funcional de la corteza visual, pueden presentarse hemianopsias o incluso ceguera cortical posterior a la reparación quirúrgica.<sup>(9)</sup>

En este contexto, el registro de potenciales evocados visuales (PEV) constituye una herramienta no invasiva que permite obtener información cuantitativa y reproducible sobre la integridad y la maduración de la vía visual, especialmente en población pediátrica.<sup>(10)</sup> En lactantes y niños pequeños, la estimulación mediante destellos resulta particularmente útil debido a las limitaciones para

la colaboración activa.<sup>(11)</sup> Si bien las alteraciones de los PEV de flash o patrón no suelen ser específicas del tipo ni de la localización exacta de la lesión, pueden contribuir a diferenciar lesiones prequiasmáticas de postquiasmáticas y aportar información relevante sobre el desarrollo funcional de la vía visual.<sup>(12,13)</sup>

## OBJETIVOS

Describir un caso de encefalocele occipital gigante tratado quirúrgicamente incorporando la evaluación vascular y funcional visual mediante estudios complementarios.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Recién nacido de madre de 17 años, con embarazo controlado, parto por cesárea a las 38 semanas y 6 días de gestación. Al momento del nacimiento se encontraba en condiciones generales estables, con respiración regular, apertura ocular espontánea, llanto vigoroso y movimientos activos de las cuatro extremidades. El perímetro cefálico fue de 35 cm (sin incluir el defecto). Como hallazgos asociados se observó un apéndice preauricular derecho, pupilas isocóricas hiporreactivas y movimientos oculares disconjugados.

Al examen físico se constató una masa occipital de aproximadamente 8 x 17 x 6 cm, cubierta por una membrana violácea, de aspecto rojizo, consistencia blanda, con componentes sólidos y quísticos, vascularizada y con un pedículo de implantación en la base occipital del cráneo (Figura 1).

Se realizó tomografía computada preoperatoria para la caracterización del defecto óseo y del contenido herniario, confirmando el diagnóstico de encefalocele occipital gigante (Figura 2). En función de los hallazgos clínicos e imagenológicos se indicó corrección quirúrgica temprana.



Figura 1. Encefalocele occipital de componente quístico y sólido con presencia de membrana violácea. Dimensiones 8 x 17 x 6 cm.

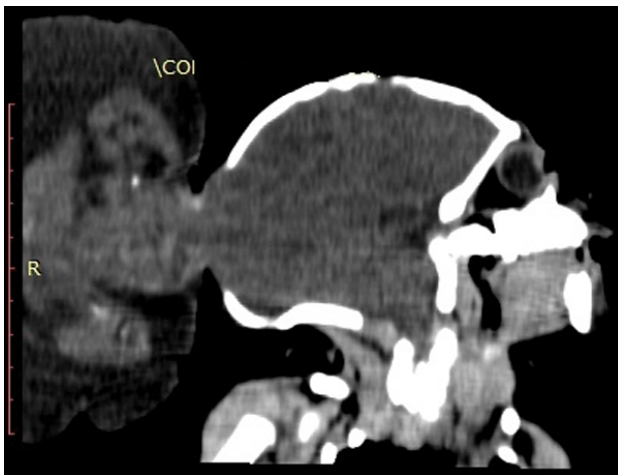


Figura 2. Tomografía cerebral simple preoperatoria proyección sagital.

## INTERVENCIÓN

Se realizó la corrección quirúrgica del encefalocele occipital mediante una incisión circunferencial perilesional, separando cuidadosamente la piel displásica de la piel sana. Durante el abordaje se constató contenido quístico de aspecto citrino y se identificó la duramadre con un trayecto fistuloso asociado al defecto. Se reconocieron vasos protruyentes dependientes de la lesión exofítica, los que fueron disecados y ligados de forma progresiva, posteriormente se procedió a la exéresis completa del saco herniario. A continuación, se efectuó la reconstrucción de las membranas meníngeas, corrigiendo el defecto por segmentos desde su base. El cierre definitivo se completó mediante la rotación de un colgajo cutáneo, logrando una cobertura adecuada del defecto.

El estudio anatomopatológico del saco herniario mostró fragmentos de tejido revestidos por epitelio plano, con proliferación de vasos sanguíneos y filetes nerviosos en la dermis. En el estroma se observaron vasos dilatados y tejido cerebral con sustancia blanca y gris, abundantes astrocitos y oligodendrocitos recubiertos por tejido fibroconectivo, hallazgos compatibles con meningoencefalocele (Figura 3). La biopsia de una lesión subcutánea asociada evidenció quistes córneos con queratina laminar, glándulas sebáceas y folículos pilosos, compatibles con quiste triquilemal.

En el postoperatorio, el paciente permaneció internado durante 22 días en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Como complicación presentó dehiscencia de la sutura asociada a infección del sitio quirúrgico por *Klebsiella pneumoniae*, por lo que se indicó tratamiento antibiótico dirigido con colistina y ciprofloxacina, con adecuada respuesta clínica, control de la infección y cierre posterior de la herida.

Al momento del alta se encontraba en buen estado general, normotérmico, hidratado, vigil y activo, con apertura ocular

espontánea, llanto adecuado y movilización espontánea de las cuatro extremidades. Persistían movimientos oculares disjugados, sin signos clínicos ni imagenológicos de hidrocefalia (Figura 4).

Los estudios de seguimiento incluyeron resonancia magnética y angioRM, estos evidenciaron alteraciones estructurales encefálicas complejas, incluidas agenesia del cuerpo calloso, alteraciones de la sustancia blanca occipitoparietal bilateral con áreas de leucoencefalomalacia, configuración ventricular anómala y variantes del drenaje venoso, sin compromiso del tronco encefálico ni del cerebelo (Figura 5).

La función visual fue evaluada mediante examen oftalmológico y potenciales evocados visuales. A los 7 meses se realizó un PEV por técnica de flash, observándose una onda P100 de morfología conservada con latencia prolongada en el ojo derecho (135 ms) y latencia normal en el ojo izquierdo (105 ms) (Figura 6).

En el control y seguimiento, a los 17 meses, la latencia del ojo derecho permaneció prolongada (138 ms), sin cambios significativos en el ojo izquierdo (Figura 7); el paciente presenta dificultad para el sostén cefálico y no ha adquirido la bipedestación. Continúa en control ambulatorio por los Servicios de Neurocirugía, Oftalmología, Fisiatría y Desarrollo infantil.

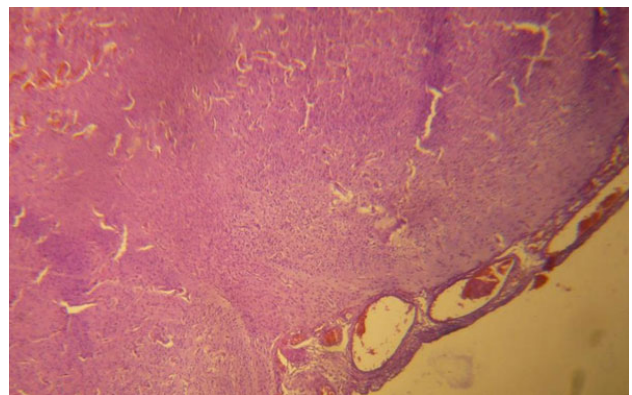


Figura 3. Hematoxilina-eosina. Estroma con vasos sanguíneos dilatados y tejido cerebral recubierto por tejido fibroconectivo.

## DISCUSIÓN

El presente caso corresponde a un encefalocele occipital gigante, localización que representa la forma más frecuente de esta malformación congénita. Si bien la literatura describe una mayor prevalencia en el sexo femenino, el paciente presentado es de sexo masculino y con características de gigantismo, definidas por un volumen del saco herniario superior al de la cabeza, lo que incrementa la complejidad del manejo quirúrgico y anestésico.

El tratamiento del encefalocele es esencialmente quirúrgico y persigue objetivos bien establecidos: la

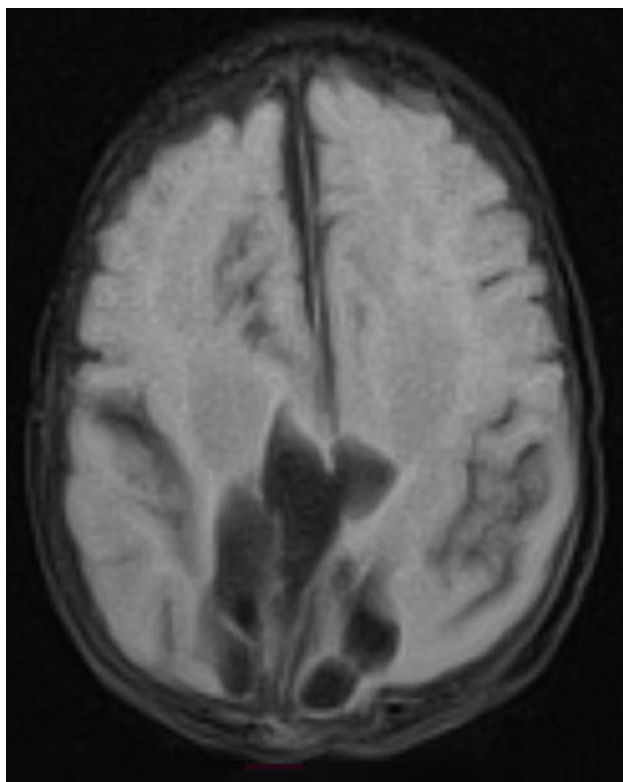


Figura 4. Resonancia magnética ponderada en T1: se observa lisencefalia occipital.



Figura 5. AngioRM con verticalización de los senos transversos.

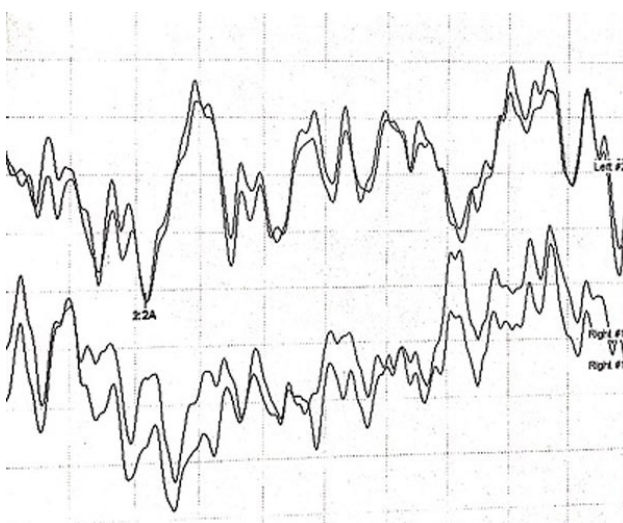


Figura 6. Potencial evocado visual (7 meses de edad).

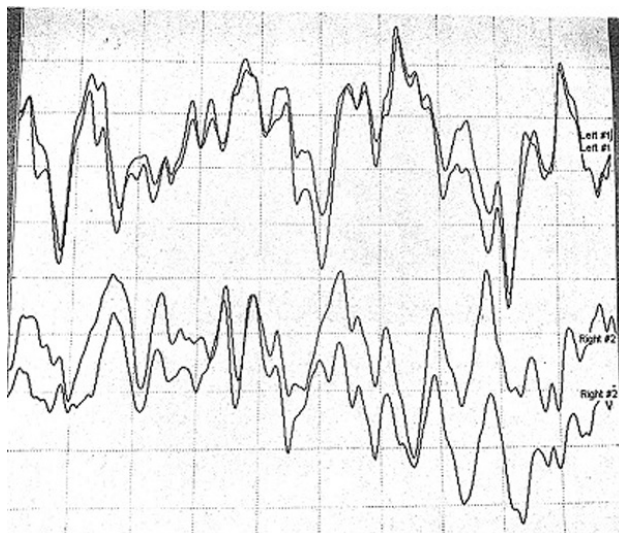


Figura 7. Control de potenciales evocados visuales (17 meses de edad).

reparación del defecto óseo-meníngeo, el cierre hermético de la duramadre, la resección del tejido cerebral no funcional y la reconstrucción adecuada de las cubiertas para lograr un cierre seguro. En el caso presentado, la corrección quirúrgica temprana en el período postnatal permitió una evolución clínica inicial favorable, a pesar de la aparición de complicaciones postoperatorias locales que fueron tratadas de manera satisfactoria.

Entre los factores pronósticos más relevantes para el desarrollo neurológico se encuentran la presencia

de hidrocefalia y de malformaciones intracraneales asociadas. En este paciente no se evidenciaron condiciones frecuentemente vinculadas a peor pronóstico, como hidrocefalia, malformación de Chiari tipo III o crisis convulsivas, lo que podría explicar, al menos en parte, la evolución clínica observada.

Desde el punto de vista funcional, la evaluación mediante potenciales evocados visuales mostró una onda P100 bilateral con morfología conservada y latencia prolongada en el ojo derecho. Este hallazgo sugiere una

preservación parcial de la vía óptica, con compromiso funcional asimétrico. La onda P100, por su estabilidad y reproducibilidad, constituye el componente más relevante del potencial evocado visual y su presencia indica la llegada de aferencias visuales a la corteza visual primaria, aun en contextos de alteración estructural significativa.

Por otra parte, la angioRM permitió una adecuada evaluación de la anatomía vascular intracraneal y del drenaje venoso, aspecto particularmente relevante en los encefalocele occipitales, donde es frecuente la participación de senos duros o variantes del árbol vascular. En el caso presentado se identificaron anomalías del sistema venoso, incluidas una localización inusual de la confluencia de los senos, verticalización de los senos transversos e hipoplasia del lado derecho, así como hipoplasia de las arterias comunicantes posteriores. Si bien la angiografía no se utiliza de manera rutinaria en la evaluación de los encefalocele, estos hallazgos resaltan su utilidad en casos seleccionados para la planificación quirúrgica y la interpretación de la evolución clínica posterior.

## CONCLUSIÓN

El encefalocele occipital gigante constituye una entidad compleja en la que la alteración anatómica y fisiopatológica

puede impactar de manera directa sobre la vía visual, por lo que representa un desafío quirúrgico significativo.

En el caso detallado, la evaluación clínica, la caracterización vascular regional y los hallazgos en los potenciales evocados visuales sugieren un compromiso funcional de probable localización postquiasmática. Estas alteraciones parecen estar relacionadas principalmente con la condición congénita subyacente, aunque no puede descartarse la influencia del tratamiento quirúrgico en la evolución funcional. La integración de estudios anatómicos y funcionales resulta fundamental para una evaluación más precisa del pronóstico visual en este tipo de pacientes.

## Contribuciones de autoría

Conceptualización, Metodología y Validación: Elbert Oberto Reyes Graterol. Investigación, Supervisión y Redacción - revisión y edición: Elbert Oberto Reyes Graterol, María Rada. Visualización y Redacción - borrador original: Elbert Oberto Reyes Graterol, María Rada, Sandra Contreras, Román Luciano Blanca, Enmilis Camacho. Curación de datos, Análisis formal, Adquisición de fondos, Administración del Proyecto, Recursos y Software: no fueron requeridos para el presente estudio.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hussen E, Gebremedhin F. Giant occipital encephalocele: a case report and literature review. *Int Med Case Rep J*. 2023;12(16):529-35. Doi: 10.2147/IMCRJ.S433167
2. Markovic I, Bosnjakovic P, Milenkovic Z. Occipital encephalocele: cause, incidence, neuroimaging and surgical management. *Curr Pediatr Rev*. 2020;16(3):200-5. Doi: 10.2174/1573396315666191018161535
3. Jiménez S, Cairo V, Milián I. Encefalocele occipital gigante sin complicaciones neonatales inmediatas. *Medicentro Electrónica*. 2021;25(2):339-44.
4. Cavalheiro S, Silva da Costa MD, Nicácio JM, Dastoli PA, Capraro Suriano I, Barbosa MM, y col. Fetal surgery for occipital encephalocele. *J Neurosurg Pediatr*. 2020;26(6):605-12. Doi: 10.3171/2020.3.PEDS19613
5. Tan E, Makaranka S, Mohamed N, Cavale N. Occipital encephalocele in a neonate: a case successfully managed by excision and formation of a reverse visor scalp flap. *BMJ Case Rep*. 2020;13(1):1-4. Doi: 10.1136/bcr-2019-232127
6. Di Rienzo A, Colasanti R, Liverotti V, y col. On-ward surgical management of wound dehiscence: report of a single neurosurgical center experience and comparison of safety and effectiveness with conventional treatment. *Neurosurg Rev*. 2020;43:131-40. Doi: 10.1007/s10143-018-1022-5
7. Watik F, Sami Z, Benrahal S, Jalal M, Lamrissi A, Bouhya S. Occipital encephalocele: presentation of case. *Int J Surg Case Rep*. 2023 Sep;110:108642. Doi: 10.1016/j.ijscr.2023.108642
8. Ashfaq UI. A giant occipital encephalocele. *Universal Journal of Applied Science*. 2013;1(1):8-10. Doi: 10.13189/ujas.2013.010102.
9. Verma SK, Satyarthee GD, Singh PK, Sharma BS. Torcular occipital encephalocele in infant: report of two cases and review of literature. *J Pediatr Neurosci*. 2013 Sep;8(3):207-9. Doi: 10.4103/1817-1745.123666
10. Aminof MJ, Goodin DS. Visual evoked potentials. *J Clin Neurophysiol*. 1994;11(5):493-9. Doi: 10.1097/00004691-199409000-00004
11. Almirón C, Cardozo O, Mesquita M. Características clínicas y los resultados de los Potenciales Evocados Visuales por Flash en niños menores de 5 años. *Pediatr*. 2023;50(1):40-7.
12. Öztoprak Ü, Aksoy E, Ceylan N, Eksioğlu AS, Yüksel D. Evaluation of visual evoked potentials in children with neurofibromatosis type 1 and comparison with radiological findings. *Genel Tıp Derg*. 2022; 32(2): 144-9. Doi:10.54005/geneltip.1015647
13. Taylor MJ, McCulloch DL. Visual evoked potentials in infants and children. *J Clin Neurophysiol*. 1992;9(3):357-72. Doi: 10.1097/00004691-199207010-00004