

# bífida craneal – cranial bifida

Authored by  
memjavad

November 27, 2025

## RECOMMENDED CITATION

memjavad (2025). *bífida craneal – cranial bifida*. Spanish Psychological Databases.  
Retrieved from <https://spanish.arabpsychology.com/?p=6227>

## Bífida Craneal (Encefalocele)

**Primary Disciplinary Field(s):** [Neurología Pediátrica](#), [Neurocirugía](#), [Embriología](#).

### 1. Definición Central y Clasificación

La **bífida craneal**, conocida en la nomenclatura médica formal como **encefalocele** o hernia cerebral, es una severa malformación congénita que se origina a partir de un defecto de cierre del tubo neural que afecta específicamente la bóveda craneal. Esta condición se caracteriza por la protrusión o herniación del contenido intracraneal a través de una abertura anómala en el cráneo, usualmente localizada en la línea media. El saco herniario resultante puede contener únicamente las meninges y líquido cefalorraquídeo (LCR), en cuyo caso se denomina **meningocele craneal**; o puede incluir tejido cerebral, clasificándose entonces como encefalocele o, más frecuentemente, como **meningoencefalocele**. La complejidad y la morbilidad asociada a esta patología están íntimamente correlacionadas con la localización precisa del defecto óseo, el tamaño de la abertura y, crucialmente, la cantidad y calidad del tejido neural que ha protruido fuera de la cavidad protectora del cráneo. Es fundamental para la práctica clínica y la investigación clasificar el encefalocele dentro del espectro más amplio de las disrafias craneales.

Desde una perspectiva embriológica, el encefalocele se clasifica dentro de los **defectos del tubo neural (DTN)**, siendo el resultado de una falla en la neurulación primaria, específicamente en el cierre del neuroporo anterior. Este proceso debe completarse aproximadamente entre el día 24 y 28 de gestación. La interrupción de este cierre conduce no solo a la herniación del tejido, sino también a un defecto de osificación de los huesos craneales adyacentes. La clasificación etiológica de la bífida craneal es típicamente multifactorial, involucrando una compleja interacción entre factores genéticos de susceptibilidad y exposiciones ambientales, siendo la deficiencia de folato uno de los contribuyentes ambientales más prominentes. La variabilidad clínica es extraordinaria, abarcando desde lesiones pequeñas y cubiertas de piel que pasan desapercibidas inicialmente, hasta grandes masas que comprometen estructuras cerebrales vitales y requieren una intervención neuroquirúrgica inmediata y de alta complejidad técnica.

La clasificación anatómica es indispensable para el manejo clínico y la predicción del pronóstico neurológico. Los encefaloceles se agrupan en tres categorías principales basadas en su ubicación: **occipitales** (posteriores), que son los más prevalentes en la mayoría de las poblaciones occidentales; **frontoetmoidales** o anteriores (nasofrontales, nasoetmoidales, nasoorbitales), que son más comunes en el sudeste asiático y presentan desafíos reconstructivos faciales; y **parietales** (superiores), que son menos frecuentes y a menudo se asocian con anomalías vasculares del seno sagital superior. La localización occipital frecuentemente coexiste con otras anomalías cerebrales, como la [hidrocefalia](#) o malformaciones del tronco encefálico, mientras que los anteriores suelen estar asociados con déficits visuales y deformidades

craneofaciales, lo que dicta protocolos terapéuticos y de rehabilitación altamente diferenciados.

## 2. Etiología y Factores de Riesgo

La etiología de la bífida craneal es inherentemente compleja, reflejando la naturaleza **multifactorial** de la mayoría de los defectos congénitos del tubo neural. Aunque se han identificado múltiples genes candidatos implicados en las vías de señalización celular y el metabolismo del folato que podrían conferir susceptibilidad, la mayoría de los casos no se explican por una herencia mendeliana simple, sugiriendo que la penetrancia de los factores genéticos es modulada fuertemente por el entorno. La historia familiar de cualquier tipo de DTN, ya sea espina bífida o anencefalia, es un indicador de riesgo elevado, lo que justifica el asesoramiento genético intensivo y la implementación de medidas preventivas específicas en embarazos subsiguientes. La investigación genómica actual se enfoca en mapear las interacciones gen-ambiente que desencadenan el fallo de la neurulación.

El factor de riesgo ambiental y nutricional mejor establecido y más significativo es la **deficiencia materna de folato** (ácido fólico) durante el periodo crucial de la organogénesis, que abarca desde la preconcepción hasta las primeras semanas del embarazo. El folato desempeña un papel vital como coenzima en la transferencia de unidades de carbono, esenciales para la síntesis de purinas y pirimidinas, y por ende, para la replicación del ADN y el crecimiento celular rápido requerido para el cierre del tubo neural. La suplementación adecuada, comenzando antes de la concepción, ha demostrado ser la medida preventiva más efectiva. Otros factores metabólicos y sistémicos que aumentan el riesgo incluyen la presencia de diabetes mellitus pregestacional mal controlada, la obesidad materna (índice de masa corporal superior a 30) y la exposición a ciertos agentes teratogénicos, como los fármacos anticonvulsivos (ej. valproato, carbamazepina), que interfieren con el metabolismo del folato.

Además de los factores nutricionales y farmacológicos, la bífida craneal puede manifestarse como un componente de síndromes genéticos más amplios, lo cual agrava significativamente el pronóstico. Un ejemplo notable es el **síndrome de Meckel-Gruber**, una condición autosómica recesiva caracterizada por la triada de encefalocele occipital, riñones poliquísticos y polidactilia. En estos contextos sindrómicos, la malformación cerebral es solo una de las múltiples anomalías que afectan la viabilidad del feto. La identificación temprana de un encefalocele como parte de un síndrome requiere una evaluación diagnóstica exhaustiva, incluyendo cariotipo y pruebas genéticas específicas, para proporcionar un asesoramiento preciso a los padres. La hipertermia materna durante el primer trimestre, ya sea por fiebre o uso de saunas, también ha sido correlacionada en algunos estudios con un riesgo aumentado de DTN, aunque el mecanismo exacto sigue siendo objeto de investigación.

### 3. Fisiopatología y Mecanismos de Formación

La fisiopatología de la bífida craneal se centra en el fracaso de la neurulación primaria, lo que resulta en un defecto del mesoderma circundante y, consecuentemente, en la falta de formación ósea adecuada de la calota craneal. Cuando el neuroporo anterior no se fusiona correctamente alrededor del día 24, el tejido neural y las meninges quedan expuestos y, bajo la presión del LCR dentro del sistema ventricular, se produce la herniación. Este proceso no solo implica la creación de un defecto óseo (*cranium bifidum*), sino también la deformación y el daño secundario del tejido cerebral herniado. El tejido neural que protruye está sujeto a compresión, isquemia y potencial inflamación, lo que contribuye a los déficits neurológicos observados.

El contenido herniado es el determinante clave de la morbilidad. Un meningocele puro, que solo contiene meninges y LCR, implica un riesgo neurológico bajo si se repara quirúrgicamente sin complicaciones. Sin embargo, si la herniación es un **meningoencefalocele**, la presencia de parénquima cerebral, a menudo tejido disgenético o porciones del lóbulo occipital o cerebelo, tiene consecuencias funcionales directas. La masa herniada puede actuar como un "sumidero" de tejido cerebral, reduciendo el volumen intracraneal efectivo y alterando la arquitectura cerebral. Además, la ubicación del defecto puede obstaculizar el flujo normal del LCR, llevando a la complicación más frecuente en los encefalocelos occipitales: la [hidrocefalia](#). La hidrocefalia requiere una vigilancia estricta y a menudo una intervención neuroquirúrgica adicional (derivación) para prevenir el daño cerebral progresivo debido al aumento de la presión intracraneal.

La integridad de la cubierta del saco herniario es un factor crítico en la fisiopatología posnatal. Si el saco está cubierto por piel intacta, el riesgo de infección es bajo. Sin embargo, si la cubierta es una membrana delgada y transparente o si ha habido ruptura (encefalocele abierto), existe un riesgo inminente de meningitis y encefalitis, lo que transforma la condición en una emergencia quirúrgica. Esta exposición no solo introduce patógenos, sino que también expone el tejido neural al ambiente externo, acelerando el daño. La comprensión de estos mecanismos patofisiológicos subraya la necesidad de un manejo multidisciplinario que aborde tanto la reparación estructural como el control de la presión intracraneal y la prevención de infecciones.

### 4. Manifestaciones Clínicas y Diagnóstico

La manifestación clínica cardinal de la bífida craneal es la presencia de una masa tumoral blanda y pulsátil en la línea media del cráneo, cuya ubicación define la sintomatología asociada. En los **encefalocelos occipitales**, la masa se proyecta posteriormente. Estos casos a menudo se presentan con microcefalia o, paradójicamente, con macrocefalia si hay hidrocefalia concomitante. Los déficits neurológicos comunes incluyen retraso global del desarrollo, ataxia (si el cerebelo está involucrado) y severas alteraciones visuales, como la ceguera cortical, debido a la afectación de las áreas visuales primarias. La palpación de la masa puede revelar un anillo óseo defectuoso y,

en ocasiones, la masa puede aumentar de tamaño con el llanto o la maniobra de Valsalva debido al incremento de la presión intracraneal.

Los **encefalocelos frontoetmoidales** presentan un reto diagnóstico diferente, ya que la masa puede ser menos obvia o estar oculta. Pueden protruir externamente en la región nasofrontal, causando una nariz ancha o hipertelorismo, o internamente en la cavidad nasal o la órbita. Cuando la herniación se extiende hacia la nariz, puede simular un pólipos nasal, un tumor benigno o maligno, o una rinitis crónica, llevando a diagnósticos erróneos y a intervenciones inadecuadas que pueden ser catastróficas. Los síntomas en estos casos incluyen obstrucción nasal crónica, rinorrea de LCR y deformidades faciales. Por ello, cualquier masa en la región nasofrontal de un neonato debe ser investigada con imágenes de alta resolución para descartar un defecto de la base del cráneo.

El diagnóstico de la bífida craneal es cada vez más frecuente en el periodo **prenatal** mediante ecografía obstétrica de rutina. La visualización de un defecto óseo en el cráneo con una masa quística o sólida que protruye es altamente sugerente. Los niveles elevados de [alfa-fetoproteína \(AFP\)](#) en el suero materno o el líquido amniótico pueden indicar la presencia de un DTN, aunque la sensibilidad para los defectos craneales cerrados es menor que para la espina bífida abierta. La resonancia magnética fetal (RMF) se ha convertido en la herramienta diagnóstica definitiva, ya que permite una caracterización detallada del contenido del saco, la extensión del defecto óseo y la identificación de anomalías cerebrales asociadas, lo cual es crucial para el asesoramiento parental y la planificación del parto en un centro terciario.

## 5. Tipos Específicos y Clasificación Anatómica Detallada

La clasificación anatómica es esencial para determinar la técnica quirúrgica y el potencial de resultado funcional. Los **encefalocelos occipitales**, que constituyen la mayoría de los casos en muchas geografías, se localizan entre el hueso occipital y el foramen magno. Estos se asocian frecuentemente con la **malformación de Chiari tipo III**, una forma rara y grave donde el cerebelo y parte del tronco encefálico se desplazan hacia el saco herniario, resultando en disfunción de los pares craneales y alta morbilidad neurológica. El manejo de estos defectos exige una evaluación exhaustiva de las estructuras de la fosa posterior y, a menudo, la descompresión temprana.

Los **encefalocelos frontales** o anteriores (10-15% de los casos) se clasifican en función del punto de salida a través de la base del cráneo:

**Nasofrontales:** Salen a través de la sutura frontonasal.

**Nasoetmoidales:** Se extienden a través del hueso etmoides, protruyendo en la cavidad nasal superior.

**Nasoorbitales:** La herniación se dirige hacia la órbita.

Estos tipos requieren una corrección quirúrgica compleja que debe abordar simultáneamente el cierre del defecto dural y óseo de la base del cráneo (abordaje neuroquirúrgico) y la reconstrucción estética y funcional de la nariz y la órbita (abordaje craneofacial). A pesar de que el pronóstico neurológico intrínseco suele ser mejor que el de los grandes encefalocelos occipitales, la morbilidad quirúrgica y estética es significativa.

Los tipos menos comunes incluyen los **encefalocelos parietales**, que se localizan cerca del vértex y a menudo se asocian con anomalías del drenaje venoso cerebral, y los **encefalocelos basales** (transesfenoidales o transetmoidales). Los encefalocelos basales son los más difíciles de diagnosticar debido a su ubicación oculta y pueden manifestarse tardíamente con rinorrea de LCR recurrente, infecciones meníngeas o disfunción endocrina (hipofisaria). Su reparación requiere un acceso quirúrgico extremadamente delicado, a menudo a través de enfoques endoscópicos o microquirúrgicos que acceden a la base del cráneo. La precisión en la clasificación anatómica mediante TC y RM es crucial para la planificación quirúrgica y la selección del equipo multidisciplinario adecuado.

## 6. Manejo Terapéutico y Quirúrgico

El tratamiento de la bífida craneal es primariamente **neuroquirúrgico**. La decisión sobre el momento de la cirugía depende de la condición del neonato y del estado del saco herniario. La cirugía urgente está indicada si hay riesgo inminente de infección (saco roto, cobertura deficiente) o si el saco está creciendo rápidamente. El objetivo central de la intervención es la reducción del contenido herniado, la escisión del tejido cerebral disgenético no funcional, el cierre hermético de la duramadre para prevenir fugas de LCR y la reconstrucción del defecto óseo. La viabilidad del tejido cerebral herniado es evaluada meticulosamente mediante imágenes preoperatorias y confirmación intraoperatoria.

Durante la cirugía, se realiza una craneotomía para acceder al defecto. En el caso de los encefalocelos occipitales, la identificación de los senos venosos y la preservación del tejido cortical funcional son pasos críticos. El tejido disgenético o necrótico se reseca con cautela para minimizar el riesgo de daño neurológico adicional. El cierre primario de la duramadre es el factor más importante para prevenir complicaciones posoperatorias. Si el defecto óseo es grande, puede requerirse una craneoplastia inmediata o diferida, aunque en neonatos se prefiere un cierre de tejidos blandos que permita la expansión cerebral y la posterior remodelación ósea.

La gestión de las complicaciones asociadas, especialmente la **hidrocefalia**, es integral. Dado que la mayoría de los encefalocelos occipitales se asocian con obstrucción del flujo de LCR, muchos pacientes necesitarán la colocación de una derivación ventriculoperitoneal (DVP) antes, durante o después de la reparación del encefalocelo. La rehabilitación posquirúrgica es extensa y multidisciplinaria, involucrando neurólogos pediátricos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y

oftalmólogos. El pronóstico funcional a largo plazo depende de la severidad del daño cerebral preexistente y de la gestión eficaz de la hidrocefalia y la epilepsia posoperatoria.

## 7. Pronóstico y Secuelas a Largo Plazo

El pronóstico de los niños con bífida craneal varía drásticamente, siendo los principales determinantes el volumen de tejido cerebral herniado y la presencia de otras anomalías cerebrales. Los **meningoceles puros** (sin tejido neural) ofrecen un pronóstico excelente, con un desarrollo neurológico típicamente normal. Por otro lado, los encefaloceles grandes, especialmente los occipitales con implicación del tronco encefálico o microcefalia severa, conllevan una alta tasa de mortalidad (hasta el 50% en los casos más graves) y una morbilidad neurológica significativa en los supervivientes.

Las secuelas a largo plazo en los supervivientes incluyen una amplia gama de déficits. El **retraso en el desarrollo psicomotor** y las discapacidades cognitivas son comunes, especialmente en los casos con gran pérdida de parénquima. Las alteraciones visuales son particularmente frecuentes en los encefaloceles occipitales, manifestándose como ceguera cortical, hemianopsia o estrabismo. La **epilepsia** es una complicación neurológica frecuente, resultante de la disgenesia cortical o el daño cicatricial adyacente al defecto. Además, la necesidad de revisiones de DVP por mal funcionamiento o infección persiste a lo largo de la vida.

En los casos de encefaloceles frontoetmoidales, aunque el resultado cognitivo puede ser más favorable, la morbilidad se relaciona con las deformidades faciales severas, que requieren múltiples cirugías reconstructivas a medida que el niño crece. Es crucial que el seguimiento a largo plazo sea manejado por un equipo multidisciplinario que aborde no solo los déficits neurológicos y motores, sino también las necesidades educativas, sociales y psicológicas, garantizando la máxima integración posible del individuo en la sociedad.

## 8. Consideraciones Éticas y Prevención

El diagnóstico prenatal de la bífida craneal impone importantes dilemas éticos a los padres y al equipo médico. El asesoramiento debe ser completo, objetivo y no coercitivo, detallando el pronóstico probable, las opciones de intervención quirúrgica y las secuelas a largo plazo. En los casos más graves, como aquellos asociados con síndromes letales o anencefalia, la discusión sobre la interrupción del embarazo o los cuidados paliativos es una necesidad ética. La calidad del asesoramiento genético es fundamental, ya que permite a los padres tomar decisiones informadas basadas en datos clínicos precisos y en sus valores personales.

La estrategia de **prevención primaria** más efectiva a nivel mundial es la suplementación y la fortificación con ácido fólico. La ingesta diaria de 400 microgramos de ácido fólico antes de la concepción y durante el primer trimestre reduce significativamente la incidencia de DTN,

incluyendo la bífida craneal. Para mujeres consideradas de alto riesgo (por antecedentes familiares, uso de anticonvulsivos o diabetes), la dosis preventiva se aumenta a 4 mg/día. La implementación de programas de fortificación obligatoria de alimentos básicos ha demostrado ser una de las intervenciones de salud pública más exitosas para reducir la prevalencia de estos defectos a nivel poblacional.

Las consideraciones preventivas también se extienden al manejo de comorbilidades maternas. El control estricto de la glucemia en mujeres con diabetes pregestacional es esencial para reducir el riesgo de DTN. Además, la identificación y la modificación de otros factores de riesgo ambientales, como la exposición a la hipertermia en las primeras semanas de gestación, contribuyen a un enfoque integral de la prevención. La educación continua de la población sobre la importancia de la nutrición periconcepcional sigue siendo un pilar fundamental en la lucha contra la bífida craneal.

## 9. Lecturas Adicionales

[Encefalocele \(Wikipedia en español\)](#)

[Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades \(CDC\) - Encefalocele](#)

[Neural Tube Defects \(Revisión Académica en inglés\)](#)