

MENINGOENCEFALOCELE OCCIPITAL, DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO - RELATO DE CASO

OCCIPITAL MENINGOENCEPHALOCELE, ULTRASOUND DIAGNOSIS – CASE REPORT

GILSON PINTO RIBEIRO¹ & WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}

RESUMO

A meningoencefalocele resulta de um defeito ósseo por onde se exterioriza meninges, líquido cerebrospinal e tecido cerebral, sendo mais frequente na região occipital e linha mediana do crânio.

O diagnóstico ecográfico evidencia a calota craniana e massa cística ou complexa exteriorizando pelo defeito ósseo. O prognóstico está diretamente relacionado à assistência pré-natal e pós natal, ao volume do conteúdo herniado, se há tecido cerebral envolvido, e principalmente, se há outras malformações associadas, com prognóstico desfavorável na vigência de doenças cromossômicas concomitantes.

Relata-se um caso de meningoencefalocele occipital com diagnóstico ultrassonográfico intraútero, possibilitando atendimento especializado, melhorando substancialmente, a assistência materno-fetal.

PALAVRAS CHAVE: tubo neural, meningoencefalocele occipital, ultrassonografia.

ABSTRACT

Meningoencephalocele is a saclike cyst containing brain tissue, cerebrospinal fluid, and meninges that protrudes through a congenital defect in the skull. It may or may not contain parts of the ventricular system and is commonly associated with brain defects. It is more common in the occipital region and in the midline of the skull.

The ultrasound diagnosis shows a cystic or complex mass protruding from the bone defect. The prognostic is straightly related to prenatal and postnatal care, the volume of the contents herniated, if there is cerebral tissue involved and, mainly, if there are other malformations associated, with unfavorable prognosis in the presence of concomitant chromosomal diseases.

We report a case of occipital meningoencephalocele diagnosed prenatally with ultrasound, providing specialized care, substantially improving the prenatal care.

KEYWORDS: neural tube, occipital meningoencephalocele, ultrasound.

INTRODUÇÃO

As anomalias congênitas acometem cerca de 3% dos recém-nascidos, sendo a principal causa de mortalidade e deficiência física e mental em crianças de países desenvolvidos. Desta forma, o assunto tem relevância em saúde pública, pois com o objetivo de evitar estas patologias medidas preventivas devem ser instituídas no período pré-concepcional ou pré-natal.

Entre as medidas preventivas primárias para anomalias congênitas fetais podemos citar: mudanças de hábitos, aconselhamento em relação às doenças gênicas e casamento consanguíneo, imunizações, controle de doenças maternas e uso de vitaminas. Na prevenção secundária, pode-se atuar na detecção precoce, acompanhamento e tratamento intrauterino das patologias fetais. Com melhores condições de sobrevivida pela pos-

sibilidade de parto programado em locais que ofereçam equipe multidisciplinar, com serviço em neonatologia e cirurgia pediátrica¹.

Dentre as anomalias congênitas, as alterações do sistema nervoso central fetal correspondem a uma das principais causas de morbimortalidade perinatal. Apresentando uma incidência média de aproximadamente 1:100 conceptos, sendo o defeito de fechamento do tubo neural (DFTN) presente em 1:1000 nascidos vivos. No entanto, a sua incidência pode variar, dependendo da região estudada, de 1.2 a 5 casos por 1000 nascidos vivos².

Os DFTN têm papel relevante na morbimortalidade infantil. Podendo ocasionar óbito fetal intrauterino, neonatal ou comprometimento grave de sua capacidade motora e intelectual, bem como de sua qualidade de vida².

1. SCHOLA FÉRTIL
2. UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS

CORRESPONDÊNCIA:
GILSON PINTO RIBEIRO
ENDEREÇO: AV. EMÍLIO PÓVOA, N. 165, VILA REDENÇÃO

A meningoencefalocele tem uma incidência de aproximadamente um caso por 5000 a 10000 nascidos vivos, com predominância pelo sexo feminino. Por ser multifatorial e por sua morbidade e mortalidade permanecerem elevadas, necessita ser estudada sobre amplos aspectos, abordando etiologia, localização, volume e tipo do conteúdo herniado, se há malformações associadas ou doenças cromossômicas³.

REVISÃO DE LITERATURA

Embriologicamente o sistema nervoso central começa a surgir na terceira semana de vida, após a fusão dos núcleos do espermatozoide e do óvulo, a partir de um espessamento do ectoderma, cujas células se diferenciam sob ação indutora do notocorda e mesoderma para formação de uma estrutura na linha dorsal mediana do embrião denominada placa neural⁴. Ocorre então a formação do sulco neural, que sofre invaginação tornando-se mais profundo evoluindo para goteira neural, e posteriormente há o seu fechamento, formando assim o tubo neural⁵. O fechamento do tubo neural inicia-se na região que futuramente será a região cervical, e segue simultaneamente em direção cranial e caudal dando origem a dois orifícios: um cranial – neurósporo anterior; e um caudal – neurósporo posterior. O fechamento do neurósporo anterior ocorre por volta do 25º/26º dia embrionário, e o neurósporo posterior fecha-se dois dias mais tarde, 27º/28º dia⁶. Os dois terços craniais do tubo neural originam o encéfalo, o terço distal a medula espinhal⁴ e o lúmen do tubo neural aos ventrículos laterais, terceiro e quarto. Os ossos do crânio originam-se do tecido mesodérmico, que recobre o cérebro, enquanto os ossos da coluna originam-se do mesoderma que compõe os somitos⁶.

Os defeitos de fechamento do tubo neural ocorrem devido a uma falha no fechamento adequado do tubo neural embrionário, durante a quarta semana da embriogênese⁷, levando as formas de anencefalia, iniencefalia, espinha bífida e encefalocele⁸.

Anencefalia é definida como a ausência de tecido cerebral e calota craniana. A iniencefalia é uma normalidade complexa caracterizada por lordose acentuada, geralmente com espinha bífida e encefalocele. A espinha bífida é um defeito posterior de fechamento ósseo da coluna vertebral, podendo ser recoberta por pele normal ou associar-se a uma protusão cística, formada por líquido cefalorraquidiano e meninges denominando-se meningocele; ou apresentar elementos da medula espinhal na protusão cística, denominando-se mielomeningocele⁷. É o DFTN mais comum, variando a sua incidência de acordo com a área geográfica⁶.

A encefalocele, é a herniação do conteúdo intracraniano através de um defeito ósseo da calota craniana⁹, sendo definida conforme o conteúdo e o tipo de tecido herniado. Quando apenas as meninges e o líquido ce-

falorraquidiano fazem parte do conteúdo, denomina-se meningocele. Quando há tecido cerebral concomitantemente chama-se encefalocele¹⁰. Localiza-se em qualquer região do crânio (frontal, parietal, nasofaríngea, occipital), sendo mais frequente na região occipital (75%) e na linha mediana. Tendo como principais causas o defeito ósseo isolado, a síndrome da banda amniótica e a síndrome de Meckel-Gruber (defeito do tubo neural, polidactilia e rins policísticos)⁶.

Embora a encefalocele seja tipicamente classificada como um defeito de fechamento do tubo neural, seu mecanismo subjacente pode diferir da espinha bífida e da anencefalia. Dois modelos embriológicos do desenvolvimento do tubo neural existem: um envolvendo um fechamento bidirecional como “zíper” e o outro envolve múltiplos sítios de fechamento. Embora o modelo de fechamento em vários locais possa ajudar a explicar a variação na localização anatômica do defeito no crânio encontrado em pacientes com encefalocele, este modelo não pode explicar outras discrepâncias genéticas e embriológicas entre espinha bífida e anencefalia em comparação com encefalocele. Estudos genéticos em afetados pela DFTN não sindrômicos descobriu que a concordância entre irmãos e prevalência de anomalias congênitas independentes diferiu entre espinha bífida e anencefalia, em comparação com encefalocele. Além disso, achados de epiteliação e à ausência de disrafismo no tecido cerebral naqueles com encefalocele desafia a hipótese de que o mecanismo da encefalocele seja o mesmo que das outras DFTN. Porém estudos mostram que a encefalocele apresenta características semelhantes importantes com espinha bífida e anencefalia³.

Fatores nutricionais e ambientais desempenham claramente um papel importante na etiologia dos defeitos de fechamento do tubo neural. Estão possivelmente envolvidos na gênese do DFTN: hipertermia, obesidade, diabetes mellitus, uso de ácido valproico, insulina e salicilatos, excesso ou deficiência de vitamina A, deficiência de zinco e ácido fólico, este indiscutivelmente, o fator de risco mais importante identificado até hoje^{7,9}.

Aproximadamente 20% das crianças afetadas por DFTN apresentam algum outro defeito associado. O risco de recorrência em futuras gravidezes de um casal que teve um filho com DFTN é cerca de 25 a 50 vezes maior que o risco da população em geral, se situando entre 4 e 5%⁷.

Possui etiologia heterogênea com diversos mecanismos em sua gênese, porém a maioria dos casos é atribuída à interação entre vários genes e fatores ambientais, denominados herança multifatorial⁷.

Há alguns grupos que apoiam a hipótese de que essa malformação resulta de defeito de fechamento do tubo neural. Outros grupos sugerem que as meninges, membranas do crânio e vasos sanguíneos resultam de

células troncos em comum que repousam entre o tubo neural e a superfície do ectoderma no nono dia da vida embrionária. Agressões durante a diferenciação dessas células troncos podem resultar em alteração nas meninges e na formação do crânio, levando a herniação do conteúdo intracraniano através deste defeito. Alguns também postulam que a formação da encefalocele é de algum modo vinculado a gradientes do tubo neural da "sonic hedgehog"^{10,11} e proteína morfogenética óssea¹⁰.

O mecanismo genético causador ainda não é completamente esclarecido, mas há fortes evidências de seu envolvimento. Parentes de primeiro grau possuem maior risco de DFTN que os parentes mais distantes. Também, é mais frequente em diversas síndromes genéticas, como na síndrome de Meckel-Gruber, na síndrome de Waardenberg e nas trissomias dos cromossomos 13 e 187.

Acredita-se que vários genes estejam envolvidos no fechamento do tubo neural, sendo que alguns podem conferir um forte componente genético, enquanto outros podem produzir apenas um pequeno efeito ou interagir com outros genes. Os genes mais estudados são aqueles associados ao metabolismo do ácido fólico, como 5,10 metileno-tetra-hidrofolato-redutase. Diversos pesquisadores têm relatado uma frequência significativamente aumentada de homozigotos da mutação C677T deste gene em afetados, bem como em suas mães⁷.

Nos Estados Unidos, os gastos, por toda vida, com cada criança nascida com espinha bífida, é estimado em aproximadamente US\$ 294.000,007. Diante da morbimortalidade aumentada, do alto custo financeiro e, por ser potencialmente evitável, o aspecto preventivo ganhou destaque, principalmente depois que estudos metodologicamente convincentes foram publicados na última década sobre a relação entre o uso peri-concepcional do ácido fólico e a redução da incidência de DFTN¹².

O mecanismo exato como o ácido fólico está envolvido na embriogênese do tubo neural é ainda desconhecido. Sabe-se que a suplementação periconcepcional e durante o primeiro trimestre de gravidez tem reduzido tanto o risco de ocorrência como o risco de recorrência para DFTN em cerca de 50 a 70%. Sendo recomendado para mulheres que estejam planejando engravidar com história negativo de DFTN a dose de 0,4 mg/dia. Para mulheres com alto risco, com história prévia de filhos com DFTN, a recomendação é de 4mg/dia⁷.

Na América Latina, o Ministério da Saúde do Chile determinou que a farinha de trigo contenha 0,2 mg de ácido fólico, resultando uma suplementação média de 0,364mg por dia para cada adulto¹². E no Brasil, é regulamentada pelo Ministério da Saúde a adição de ácido fólico e ferro nas farinhas de trigo e de milho².

Atualmente ainda não é clara, se o ácido fólico tem um efeito semelhante na prevenção da encefalocele como na prevenção da espinha bífida ou anencefalia.

Em algumas populações, a prevalência de encefalocele não tem diminuído significativamente, mesmo após o aumento da ingestão materna de ácido fólico³.

O encontro de níveis elevados de alfa-fetoproteína nos fetos com DFTN na década de 1970 levou à pesquisa de seu uso no rastreamento e diagnóstico de DFTN. Entretanto a elevação de alfa-fetoproteína não é específica de DFTN, devendo sempre ser confirmada com sua dosagem no líquido amniótico (14 a 16 semanas), dosagem de acetilcolinesterase e ultrassonografia morfológica. Certas condições aumentam a alfa-fetoproteína no soro materno como: defeitos de parede abdominal, anomalias renais (agenesia ou rins policísticos), nefrose congênita, gestação gemelar, oligoâmnio, baixo peso fetal, obstrução esofágica e intestinal, cisto pilonidal, necrose hepática, higroma cístico, teratoma sacrococcigeo, obstrução urinária, osteogênese imperfeita e defeitos congênitos da pele como, epidermólise bolhosa e eritroderma ictiosiforme congênito¹³.

A ultrassonografia evidencia a presença do defeito craniano em continuidade com área anecoica, nos casos de conteúdo do líquido cefalorraquidiano somente, ou área densa, nos casos de conteúdo cerebral^{6,9}. O diagnóstico pode ser sugerido por volta da 9ª semana de gravidez pelo aumento da cavidade rombencefálica, porém, geralmente só é possível após o início da ossificação do crânio, após da 10ª semana de gravidez⁸. A via transvaginal é muito útil nestes casos e nas apresentações cefálicas¹⁴.

O aspecto ultrassonográfico depende da localização e do tamanho do defeito craniano, assim como da presença ou não de tecido cerebral. A maioria é visibilizada em corte passando pelo tálamo, porém, pequenas encefaloceles occipitais localizadas bem perto da cisterna magna podem ser visibilizadas apenas em um plano de corte que inclua a fossa posterior⁵.

Hidrocefalia está presente em 80% dos casos de meningocele occipital, 65% dos de encefalocele occipital e em 15% dos de encefalocele frontal. Quando a hidrocefalia está ausente, visibilizamos a anatomia cerebral distorcida, com retração do tecido normal em direção ao defeito. A microcefalia está presente em 20% dos casos, e a espinha bífida, em 7 a 15%⁵.

Diagnóstico diferencial deve ser realizado com edema de nuca, higroma cístico, teratomas, hemangiomas^{15,16}. A higroma cístico geralmente tem septos, mas a meningocele occipital também podem ter fios de tecido neural que imitam septos. A identificação de um defeito do crânio é, talvez, a ajuda mais confiável para o diagnóstico de encefalocele, mas em casos raros tal defeito pode não ser aparente. Teratomas, higroma cístico, hemangioma e fissura branquial cística não estão associados com as anormalidades intracranianas tradicionalmente encontrados na encefalocele (ventriculomegalia, microcefalia e defeitos do crânio), nem com as referidas alterações

cranianos quando em associação com a encefalocele como crânio em “limão”, placa tectal alongada e occipital achatado. Uma vez que em alguns casos o conteúdo da encefalocele pode mudar, inicialmente aparecendo cística tornando-se sólida posteriormente, dificultando a distinção de meningoceles simples de encefaloceles se a lesão for pequena. Finalmente, se a calota craniana não pode ser visto ou é imperfeita, o diagnóstico diferencial se expande para incluir acrania, exencefalia ou craniosquize. O diagnóstico definitivo poderá, somente, ser possível após o nascimento. Porém na imensa maioria o diagnóstico ultrassonográfico é possível. Algumas situações dificultam o diagnóstico, como a oligodramnia, obesidade materna, apresentação cefálica persistente, sendo nestes casos útil a via transvaginal¹⁵.

O volume do líquido amniótico pode se apresentar normal ou com desvios para mais ou para menos. Independente se há normodramnia, polidramnia ou oligodramnia o percentual de anomalias associadas é indiferente nos três grupos¹⁵.

O diagnóstico clínico no momento do exame físico do recém-nascido, pode revelar outras anormalidades não observadas na ultrassonografia¹⁵, e requerer complemento com radiografia de crânio, tomografia computadorizada ou ressonância magnética⁹.

O tratamento é cirúrgico, tendo como objetivo não de restaurar a totalidade das estruturas herniadas, mas de proteger as estruturas do sistema nervoso central, reduzindo assim o risco de infecção, aumento da encefalocele e traumatismo no saco herniado¹⁷. Realiza-se ressecção do tecido extracraniano com fechamento das meninges, podendo ser usado enxerto ósseo autógeno, cristais de hidroxapatite ou outras técnicas cirúrgicas, fechando assim o defeito ósseo. Desvio do líquido cefalorraquidiano deve ser considerada pelo fato de ocorrer hidrocefalia associada e do surgimento, nas meningoencefaloceles volumosas, de fístulas líquóricas após reparação cirúrgica¹⁰.

OBJETIVO

Relatar um caso de meningoencefalocele occipital diagnosticada com 26 semanas, apresentando revisão de literatura, os principais aspectos ultrassonográficos no diagnóstico fetal, conduta obstétrica e intervenção pós-natal.

RELATO DO CASO

IPS, 29 anos, G3P1 (vivo, sem alterações) A1 (1º trimestre, espontâneo), raça negra, natural de Terezina. Data da última menstruação: 20/09/2011. Data provável do parto: 27/06/2012. Realizou seis consultas pré-natais, fez uso de ácido fólico e sulfato ferroso a partir do início da gravidez. Não refere uso de outros medicamentos.

Compareceu a Clínica Fértil por encaminhamento devido malformação craniana. Referiu no momento da avaliação por volta de 26 semanas que já fora realizada

duas ultrassonografias, uma com 12 semanas e 6 dias, e a outra, por volta de 22 semanas, quando foi requerida uma avaliação especializada.

Na clínica Fértil foi realizada ultrassonografia no dia 14/04/2012 a qual concluiu tratar-se de uma meningoencefalocele occipital, não sendo encontrado outras malformações associadas. Sendo orientado controle ultrassonográfico e programação do parto em local com disponibilidade de UTI neonatal e equipe cirúrgica especializada.

A paciente retornou a Clínica Fértil em 02 de junho de 2012, estando com 35 semanas e 6 dias, sendo realizado nova ultrassonografia, podendo ser observado falha óssea na região occipital, por onde exteriorizava volumosa massa sólida, envolta por uma membrana (Figuras 1 e 2) e diminuição da calota craniana (Figura 3). Também foi observado polidramnia com índice de líquido amniótico de 248.1 mm (Figura 4).

Figura 1. Ultrassonografia fetal evidenciando defeito ósseo occipital, por onde há projeção de membranas, líquido cefalorraquidiano e tecido cerebral (meningoencefalocele occipital)



Figura 2. Ultrassonografia fetal evidenciando massa encefálica contornadas pelas meninges



Figura 3. Ultrassonografia fetal. Observado uma diminuição importante da calota craniana (microcefalia).



Figura 4a e 4b. Ultrassonografia obstétrica. Polidramnia associado à meningoencefalocele.



Evoluiu com amniorrexe prematura, sendo submetida a cesariana em 16 de junho de 2012, recém-nascido do sexo masculino, com 36 semanas e 6 dias, pesando 2.000g, assistido pela equipe de neonatologia, recebida cuidados imediatos, APGAR 8, encaminhado a UTI neonatal e avaliação da equipe cirúrgica.

Ao exame físico apresentava volumosa massa amolecida, recoberta por meninges na projeção da região occipital (Figura 5).

Figura 5. Recém-nascido, apresentando tumorção amolecida na região occipital, recoberta por meninges. Meningoencefalocele occipital.



No dia 17/06/2012 foi submetido a cirurgia para correção da meningoencefalocele (resseção do tecido cerebral extracraniano e fechamento posterior), retornando a UTI neonatal estável, onde se encontra em recuperação (Figuras 6 e 7).

Figura 6. Visão posterior. Aspecto pós-operatório com correção da meningoencefalocele.



Figura 7. Visão frontal. Aspecto pós-operatório com correção da meningoencefalocele.



DISCUSSÃO

Desde 1967, o estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênicas (ECLAMC), reconhecido pela Organização Mundial da Saúde em 1994, realiza pesquisas clínicas e epidemiológicas das anomalias congênicas e suas causas em nascimentos hospitalares. Abrange aproximadamente mais de 100 hospitais em nove países da América do sul, diversos deles localizados no Brasil. Já foram examinados mais de quatro milhões de nascimentos, com prevalência de defeitos de fechamento do tubo neural de cerca de 1.5:10007.

Os pacientes portadores de meningocele ou mielomeningocele podem apresentar incapacidades crônicas graves, como paralisia de membros, hidrocefalia, deformação de membros e da coluna vertebral, disfunção vesical, intestinal, sexual e dificuldade de aprendizagem, com risco de desajuste psicossocial⁷. O seu risco de morte depende da gravidade da lesão e de outros fatores, como disponibilidade de recursos médicos e cirúrgicos.

A meningoencefalocele ocorre aproximadamente em 1 de cada 10 outros defeitos do tubo neural⁴, merecen-

do, também destaque no âmbito preventivo, por tratar-se de uma alteração grave com prognóstico extremamente desfavorável.

O ácido fólico tem sido empregado nos períodos pré-concepcional e pós-concepcional com resultado favorável em diminuir a incidência dos defeitos de fechamento do tubo neural, com melhores resultados, se usado no período pré-concepcional.

No caso relatado, a genitora iniciou o uso do ácido fólico, somente quando descobriu que estava grávida, ou seja, no primeiro trimestre, comprometendo assim, os benefícios de seu uso.

Ressalta-se também, que estudos utilizando o ácido fólico revelaram pouca redução na incidência de encefalocele quando comparado os outros defeitos de fechamento do tubo neural³.

A detecção ultrassonográfica de encefalocele fetal tem sido relatada desde 1978. Desde então características ultrassonográficas e sugestões para o diagnóstico continuam sendo descritas em conjunto com o aumento no conhecimento desta condição e os avanços nos aparelhos de ultrassonografia¹⁵.

Frente a identificação ultrassonográfica de encefalocele, torna-se imperativo um esforço na tentativa de afastar outras alterações associadas através da ultrassonografia morfológica, de preferência em centro com medicina fetal. Podendo-se fazer uso, quando necessário, da ressonância magnética ou cariótipo fetal, orientando melhor a família quanto ao prognóstico do concepto¹⁵.

No relato de caso deste trabalho, o diagnóstico de meningoencefalocele occipital foi confirmado com 26 semanas de gestação, através da observação ultrassonográfica. Sendo observado volumosa tumoração na região occipital, de conteúdo cístico e sólido, além de um defeito ósseo considerável, por onde herniava a tumoração. Detectou-se no conteúdo herniado, tecido cerebral dismórfico, protegido do líquido amniótico pelas meninges, fato esse confirmado ao nascimento.

Rowland et al.³, utilizando os dados do Metropolitan Atlanta Congenital Defect Program encontraram uma frequência de encefaloceles isoladas em 76%, sendo as occipitais isoladas as mais frequentes. Observaram também, maior frequência nos fetos do sexo feminino, genitora da raça negra, peso ao nascer menor ou igual a 2.499g e idade gestacional de até 36 semanas⁸. Foi encontrado neste caso uma encefalocele occipital isolada, feto do sexo masculino, genitora de raça negra, peso ao nascer de 2.000g com idade gestacional ao nascimento de 36 semanas e 5 dias.

A conduta obstétrica empregada foi, a luz dos conhecimentos atuais, orientação familiar quanto ao prognóstico desfavorável no pós-natal, em relação ao resultado com má qualidade intelectual e alta mortalidade. Além de acompanhamento ultrassonográfico e interrupção

por cesariana a termo com assistência multidisciplinar. Como ocorrido neste caso, o parto foi realizado em uma unidade hospitalar dispondo de recursos médicos e tecnológicos capazes de oferecerem a melhor assistência possível pós-natal.

O procedimento pós-natal padrão, além de um exame físico minucioso, é a ressecção do tecido cerebral extracraniano seguido de fechamento do referido defeito. O recém nascido foi submetido á cirurgia corretiva no dia seguinte ao parto, sem intercorrências intra e pós-operatório.

Dentre as complicações pós-cirúrgicas esperada nestes casos é o surgimento de fístulas líquóricas, deiscências, infecções e sinais de comprometimento neurológico extremos, não observadas no seguimento deste caso.

A meningoencefalocele em geral cursa com alta mortalidade e qualidade de vida extremamente desfavorável, estando diretamente relacionada ao tamanho, tipo de conteúdo e assistência pré-natal e pós-natal, sendo observado melhor prognóstico os casos de meningoceles puras ou nas encefaloceles de pequeno volume.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O diagnóstico preciso em uma clínica especializada em medicina fetal desta mal formação durante o pré-natal, possibilitou a esta paciente, acompanhamento pré-natal especializado, com suporte psicológico e parto programado em ambiente preparado com estrutura capaz de melhorar a sobrevida e prognóstico sob o ponto de vista neurológico do recém nascido.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brizot ML, Carvalho, MHB. Prevenção das Malformações Fetais. In: Medicina Fetal. 3.ed. São Paulo: Atheneu; 2012.
2. Nascimento, LFC. Prevalência de defeitos do tubo neural no Vale do Paraíba, São Paulo. Revista. Paul. Pediátrica. 2008;26(4):372-7.
3. Rowland, CA; Correa, A; Crangan, JD et al., Are Encephaloceles neural tube defects? Official Journal of the American Academy of Pediatrics. 2006,118(3):916.
4. Bernardes, LS; Liao, AW; Zugaib, M, Embriologia. In: Medicina Fetal, 3.ed. Zugaib, M (Ed). São Paulo: Atheneu; 2012.
5. Carvalho, MHB; Bunduk, V; Zugaib, M. Sistema nervoso central. In: Ultrassonografia em obstetrícia, 1. ed. São Paulo: Sarvier; 2002.
6. Faria, M; Pettersen, H. Sistema nervoso central. Modulo 4: Anomalias fetais topográficas. In: Tratado de Ultrassonografia IV/ Anomalias fetais. Amaral, WNA; Cha, SC (Eds). Goiânia: SBUS; 2010.
7. Aguiar MJB, Campos AS, Aguiar RALP, Lana AMA, Magalhães RL, Babeto, LT. Defeitos de fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos. Jornal de Pediatria. 2003;79(2):129-34.
8. Pacheco, AJC. Anomalias do sistema nervoso central. Cap. 25. In: Medicina fetal, 1.ed. Santos, LC, Figueredo, SR, Souza, ASR e Marques, M (Eds). Pernambuco: Medbook, 2008.
9. Vita S, González A, Gouveia M, Ramirez O, Parilli M. Encefalocele occipital. Reporte de un caso. Caracas. Revista de La Facultad de Medicina. 2008,31(1): 70-5.

10. Vogel, TW; Manjila, S; Cohen, A R. Novel neurodevelopmental disorder in the case of giant occipitoparietal meningoencefalocele. *J Neurosurg: Pediatrics*. 2012,10(1):25-9.
11. Copp, AJ; Greene, ND. Genética e desenvolvimento de defeitos do tubo neural. *J Paed. Reino Unido*. 2012, 220(2):217-30.
12. Margotto, PR. Defeitos de Fechamento do Tubo Neural. In: *Assistência ao Recém-Nascido de Risco*, 2.ed. Brasília, Hospital Anchieta; 2004.
13. Bunduki, V; Requeijo, MJR; Pinto, FCG. Defeitos de Fechamento do Tubo Neural. In: *Medicina Fetal*, 3.ed. São Paulo: Atheneu; 2012.
14. Filho, AGA; Carvalho, MHB. Malformações do sistema nervoso central. In: *Medicina Fetal*, 3.ed. São Paulo: Atheneu; 2012.
15. Budorick NE, Pretorius DH, McGaham JP, James HE, Slivka J. Cefalocele detection in utero: sonographic and clinical features. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995,5(2):77-85.
16. Imbruglia L, Cacciatore A, Carrara S, Recupero S, LA Galia T, Pappalardo M. et al. Abnormal skull findings in neural tube defects. *J. Prenat Med.* 2009;3(3):44-7.
17. Monteiro M, Albuquerque AC, Nobre MC, Veloso AT, Mandes VA, Souza Filho LD. et al. Meningoencefalocele transesfenoidal transparatinal. *Arq. Neuropsiquiatr.* 2006,64(3-A):624-7.