

Revisión

¿Cuál término es el apropiado: anencefalia o meranencefalia?

Jorge Eduardo Duque Parra^{1*}, Rafael Pava¹, Angelo Pastor Peréa Córdoba¹, Félix John César Peláez²

1. Departamento de Ciencias Básicas, Universidad de Caldas. Manizales, Colombia.
2. Departamento Clínico Quirúrgico, Universidad de Caldas. Manizales, Colombia.

***Autor para correspondencia:**

Jorge Eduardo Duque Parra

✉ jorge.duque_p@ucaldas.edu.co

RESUMEN

Existen alteraciones en el desarrollo intrauterino del tubo neural, que pueden generar anencefalia, en la que el cerebro junto con la calota están ausentes, pero persiste parte del contenido encefálico como el cerebelo y el tronco encefálico, por lo que es inapropiado empelar para esta entidad patológica el término anencefalia y reemplazarlo por el término, meranencefalia que acertadamente corresponde a ausencia parcial de partes del encéfalo.

Palabras clave: Encéfalo, Meranencefalia, Anencefalia.

ABSTRACT

There are alterations in the intrauterine development of the neural tube, which can lead to anencephaly, in which the brain and skull are absent, but part of the brain content persists, such as the cerebellum and brain stem. Therefore, it is inappropriate to use the term anencephaly for this pathological entity and replace it with the term mere anencephaly, which accurately corresponds to the partial absence of parts of the brain.

Keywords: Encephalon, meranencephaly, anencephaly.

INTRODUCCIÓN

El sistema nervioso central incluye el encéfalo ubicado en el interior craneal, albergando sus constituyentes: cerebro, diencéfalo, cerebelo, y tronco encefálico- y la médula espinal ocupando el conducto vertebral, que se forman en los vertebrados durante el proceso de neurulación, el cual ocurre en los embriones humanos a partir de la tercera semana (Barco Ríos & Duque Parra, 2023) entre los días 17 y 28 después de la fecundación, consecuente con que tempranamente el neuroectodermo humano es visible como un epitelio columnar pseudoestratificado que recubre la notocorda (Dias *et al.*, 2004). En la fase de previa de gastrulación, se forma el ectodermo, que se engrosará en respuesta a señales moleculares específicas liberadas por la notocorda subyacente, dando lugar a la placa neural, la cual formará el tubo neural que posteriormente se cerrará (Saitsu *et al.*, 2004; Dias *et al.*, 2004) en su neuroporo rostral por el día 25 (Barco Ríos & Duque Parra, 2023; Dias *et al.*, 2004). Sin embargo, defectos del tubo neural impedirán (Kancherla, 2023) dicho cierre, generando anomalías que incluyen la anencefalia (Greene & Coop, 2014), una malformación congénita letal en la que el cerebro junto con la

calota estás ausentes (Afifi & Begman 1999; Munteanu *et al.*, 2020) o no se formarán correctamente (Nunes *et al.*, 2024) (Figura 1).



Figura 1. Neonato con Meranencephalia (la tradicional anencefalia). Nótese la falta de calvaria

DISCUSIÓN

La palabra anencefalia proviene del griego an, que significa sin o negativo, y enkephalos, que significa encéfalo (Afifi & Begman, 1999; Salari *et al.*, 2022) lo que queda dentro de la cabeza, con la que se designa la ausencia total o parcial de la calota (Santana *et al.*, 2016; Salari *et al.*, 2022) que incluye además ausencia del cerebro (Santana *et al.*, 2016; Munteanu *et al.*, 2020); es decir de los dos hemisferios cerebrales (Salari *et al.*, 2022), aunque el tronco encefálico, el cerebelo y el diencefalo suelen estar presentes (Santana *et al.*, 2016). Por lo tanto, en realidad no se debe emplear el término anencefalia, pues estos últimos elementos del sistema nervioso central también hacen parte del encéfalo, ello, a pesar de que se acierta que en la anencefalia no se forma el encéfalo (Afifi & Begman, 1999).

El término apropiado a emplear es meroanencefalia, término que proviene del griego merís que significa parte, an que significa sin y enképhalos encéfalo, para significar falta de partes del encéfalo o ausencia parcial de partes del mismo, que es la forma clásica con que se asimila anencefalia (Khan *et al.*, 2016), la cual se puede presentar entre los días 21 a 26 del período gestacional (Isada *et al.*, 1993). Se trata de una malformación fetal del sistema nervioso central debida a un defecto en el cierre del neuroporo rostral, en la que los hemisferios cerebrales están ausentes, con frecuencia también el diencefalo y la mayor parte del cerebro medio. Por lo tanto, el término anencefalia para estos defectos graves es inapropiado, puesto que indica que no existe ninguna parte del cerebro (Moore *et al.*, 2016). Efectivamente no es así, ya que típicamente, el rombencéfalo está expuesto externamente y la cantidad residual de tejido nervioso varía, observándose generalmente ausencia del tálamo y el cerebro, mientras que el tronco encefálico puede parecer intacto o con afectación menos grave (Avagliano *et al.*, 2018), con lo que se nota de nuevo, que el término anencefalia es errado.

CONCLUSIÓN

Los defectos del tubo neural que involucran el cierre del neuroporo anterior con consecuente falta del desarrollo de los hemisferios cerebrales, no deben nombrarse como anencefalia palabra que denota carencia de encéfalo, ya que en muchos casos se conservan otros elementos del encéfalo como el cerebelo y el tronco encefálico, por lo que el término apropiado para designar esta entidad patológica congénita es meranencefalia, palabra que denota falta parcial de elementos del encéfalo.

REFERENCIAS

- Afifi, A.K., Bergman, R.A. (1999). *Neuroanatomía funcional*. México. McGraw Hill Interamericana.
- Avagliano, L., Massa, V., George, T.M., Qureshy, S., Bulfamante, G., Finnell, R.H. (2018). Overview on Neural tube defects: from development to physical characteristics. *Birth Defects Res*, 111(19), 1455–1467.
- Barco Ríos, J., Duque Parra, J.E. (2023). *Las células pensantes*. Manizales. Editorial Universidad de Caldas.
- Cohen, M.M. (2006). Holoprosencephaly: clinical, anatomic, and molecular dimensions. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*, 76, 658–673.
- Dias, M.S., Partington, M. (2004). Embryology of myelomeningocele and anencephaly. *Neurosurg Focus*. 16 (2):1-16.
- Greene, N.D.E., Copp, A.J. (2014). Neural tube defects. *Annu Rev Neurosci*. 2014:37:221-42.
- Khan, I.A., Firdaus, U., Manazir, Ali.S., Asghar, I. (2016). Newborn with meroanencephaly: Surviving all odds. *J Pediatr Neurosci*, 11(3), 228–229.
- Isada, N.B., Qureshi, F., Jacques, S.M., Holzgreve, W., Tout, M.J., Johnson, M.P., *et al.* (1993). Meroanencephaly: Pathology and prenatal diagnosis. *Fetal Diagn Ther*, 8, 423–8.
- Kancherla, V. (2023). Neural tube defects: a review of global prevalence, causes, and primary prevention. *Childs Nerv Syst*, 39(7), 1703-1710.
- Moore, K.L., Persaud, T.V.N., Torchia, M.G. (2016). *The developing human. Clinically oriented embryology*. Philadelphia. Elsevier.
- Munteanu, O., Cîrstoiu, M.M., Filipoiu, F.M., Neamțu, M.N., Stavarache, I., Georgescu, T.A., Bratu, O.G., *et al* (2020). The etiopathogenic and morphological spectrum of anencephaly: a comprehensive review of literature. *Rom J Morphol Embryol*, 61(2), 335-343.
- Nakano, K.K. (1973). Anencephaly: a review. *Dev Med Child Neurol*, 15(3), 383-400.
- Nunes, N.A., Tekulwar, N.W., Prasad, R. (2024). A devastating diagnosis: anencephaly with unexpected fetal heartbeat. *Cureus*, 16(8), e67321.
- Saitsu, H., Yamada, S., Uwabe, C., Ishibashi, M., Shiota, K. (2004). Development of the posterior neural tube in human embryos. *Anatomy and Embryology*, 209(2), 107–117.
- Salari, N., Fatahi, B., Fatahian, R., Mohammadi, P., Rahmani, A., Darvishi, N., Keivan, M., Shohaimi, S., *et al.* (2022). Global prevalence of congenital anencephaly: a comprehensive systematic review and meta-analysis. *Reproductive Health*, 19, 201.1-18.
- Santana, M.V.M.C., Canêdo, F.M.C., Vecchi, A.P. (2016). Anencephaly: knowledge and opinion of gynecologists, obstetricians and pediatricians in Goiânia. *Rev Bioét.* 24(2):374–385.
- Afifi, A.K., Bergman, R.A. (1999). *Neuroanatomía funcional*. México. McGraw Hill Interamericana.
- Avagliano, L., Massa, V., George, T.M., Qureshy, S., Bulfamante, G., Finnell, R.H. (2018). Overview on Neural tube defects: from development to physical characteristics. *Birth Defects Res*, 111(19), 1455–1467.
- Barco Ríos, J., Duque Parra, J.E. (2023). *Las células pensantes*. Manizales. Editorial Universidad de Caldas.
- Cohen, M.M. (2006). Holoprosencephaly: clinical, anatomic, and molecular dimensions. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*, 76, 658–673.
- Dias, M.S., Partington, M. (2004). Embryology of myelomeningocele and anencephaly. *Neurosurg Focus*. 16 (2):1-16.
- Greene, N.D.E., Copp, A.J. (2014). Neural tube defects. *Annu Rev Neurosci*. 2014:37:221-42.
- Khan, I.A., Firdaus, U., Manazir, Ali.S., Asghar, I. (2016). Newborn with meroanencephaly: Surviving all odds. *J Pediatr Neurosci*, 11(3), 228–229.
- Isada, N.B., Qureshi, F., Jacques, S.M., Holzgreve, W., Tout, M.J., Johnson, M.P., *et al.* (1993). Meroanencephaly: Pathology and prenatal diagnosis. *Fetal Diagn Ther*, 8, 423–8.

- Kancherla, V. (2023). Neural tube defects: a review of global prevalence, causes, and primary prevention. *Childs Nerv Syst*, 39(7), 1703-1710.
- Moore, K.L., Persaud, T.V.N., Torchia, M.G. (2016). *The developing human. Clinically oriented embryology*. Philadelphia. Elsevier.
- Munteanu, O., Cîrstoiu, M.M., Filipoiu, F.M., Neamțu, M.N., Stavarache, I., Georgescu, T.A., Bratu, O.G., *et al* (2020). The etiopathogenic and morphological spectrum of anencephaly: a comprehensive review of literature. *Rom J Morphol Embryol*, 61(2), 335-343.
- Nakano, K.K. (1973). Anencephaly: a review. *Dev Med Child Neurol*, 15(3), 383-400.
- Nunes, N.A., Tekulwar, N.W., Prasad, R. (2024). A devastating diagnosis: anencephaly with unexpected fetal heartbeat. *Cureus*, 16(8), e67321.
- Saitsu, H., Yamada, S., Uwabe, C., Ishibashi, M., Shiota, K. (2004). Development of the posterior neural tube in human embryos. *Anatomy and Embryology*, 209(2), 107–117.
- Salari, N., Fatahi, B., Fatahian, R., Mohammadi, P., Rahmani, A., Darvishi, N., Keivan, M., Shohaimi, S., *et al*. (2022). Global prevalence of congenital anencephaly: a comprehensive systematic review and meta-analysis. *Reproductive Health*, 19, 201.1-18.
- Santana, M.V.M.C., Canêdo, F.M.C., Vecchi, A.P. (2016). Anencephaly: knowledge and opinion of gynecologists, obstetricians and pediatricians in Goiânia. *Rev Bioét.* 24(2):374–385.