



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de casos

Encefalocele etmoidonasal izquierdo: caso infrecuente diagnosticado en paciente adulto

Etmoidonasal Encephalocele Left: Diagnosed in Adult Patient

Martha Tuñón Pitalua*, Óscar Marrugo Díaz**, Elsa Martínez Muñoz***, Jorge Gómez Villa****

* Médico Patólogo. Docente de posgrado en la Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia.

** Médico Otorrinolaringólogo. Docente de posgrado en la Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia.

*** Estudiante de Posgrado en Patología, Universidad de Cartagena.

**** Estudiante de Medicina, Universidad de Cartagena.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: Julio 12/2013

Revisado: Agosto 5/2013

Aceptado: Agosto 22/2013

Palabras clave:

Encefalocele, convulsiones, fistula, rinorrea de líquido cefalorraquídeo, líquido cefalorraquídeo

RESUMEN

El encefalocele se caracteriza por la herniación del tejido nervioso a través de un defecto de la bóveda craneana, que puede ser congénito o adquirido, donde la cantidad y la localización de tejido cerebral que protruye determina el tipo y grado de déficit neurológico. La mayoría de las veces se diagnostica durante la infancia, por presencia de una masa nasal observada desde el nacimiento. El diagnóstico durante la edad adulta es raro. Con mayor frecuencia se asocia a complicaciones, como fistula del líquido cefalorraquídeo. El tratamiento es quirúrgico, y consiste en la resección del encefalocele, que variará dependiendo del sitio y estructura que involucre la lesión.

En este caso se presenta una paciente femenina de 52 años, con episodio de síncope, convulsión tónico-clónica generalizada y pérdida de la conciencia. La resonancia magnética de cerebro reporta encefalocele etmoidonasal izquierdo. Posteriormente presenta fistula de líquido cefalorraquídeo y se realiza intervención quirúrgica, con confirmación histológica de la lesión..

Correspondencia:

Elsa María Martínez-Muñoz

Servicio de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Campus de Zaragocilla, Cartagena de Indias, Colombia.

Calle 29 N° 50-50, Cartagena.

elsamaria26@hotmail.com

ABSTRACT

Key words:

Encephalocele, seizures, fistula, cerebrospinal fluid rhinorrhea, cerebrospinal fluid

The encephalocele is characterized by nervous tissue herniation through a defect in the cranial cavity, this can be congenital or acquired, where the quantity and location of protruding brain tissue determines the type and degree of neurologic deficit. Most of the time it is diagnosed during infancy by the presence of a nasal mass observed from birth. The diagnosis in adulthood is rare. It is most often associated with complications such as cerebrospinal fluid fistula. The treatment is surgical and involves resection of encephalocele, which will vary depending on the site and structure involving injury.

In this case, female patient presented 52 years with syncope episode, generalized tonic-clonic seizure and loss of consciousness. Brain MRI reports etmoidonasal encephalocele left. Subsequently presents cerebrospinal fluid fistula of surgery performed with histological confirmation of the lesion..

Introducción

Los defectos del tubo neural constituyen un tercio de las malformaciones congénitas identificadas durante el periodo perinatal. Se desarrollan en los primeros dos meses de gestación, con una incidencia estimada de 1-3 por 1.000 nacidos vivos (1). Durante el primer mes después de la fecundación se forman las estructuras, que darán origen al sistema nervioso, siendo la estructura principal el tubo neural, el cual se cierra longitudinalmente al fusionarse sus pliegues laterales, iniciando a los 21 días después de la fecundación, y finaliza a los 25 ó 26 días en el extremo cefálico, y a los 27-28 días en el extremo caudal. Cuando este cierre se realiza en forma incompleta, se originan los distintos defectos de cierre, como son: anencefalia, encefalocele, meningocele, meningoencefalocele, iniencefalia, meningomielocelo, raquisquisis y espina bífida (1).

El defecto obedece a la falta de separación del ectodermo superficial del neuroectodermo, lo cual permite la herniación del tejido nervioso y meninges a través de un defecto de la bóveda craneana (1, 2), que puede ser congénito o adquirido (3). La cantidad y la localización de tejido cerebral que protruye determina el tipo y grado de déficit neurológico (3); representa del 10 al 20% de todas las disrafias craneoespinales. Se calcula que su prevalencia es de 1 por 5.000 a 10.000 nacidos vivos, con predominio del sexo femenino, localizándose en un 75% en la región occipital, 10% en la parietal y 15% en la región anterior (1, 4).

El encefalocele anterior es una entidad infrecuente; su incidencia varía según el área geográfica: en occidente es de 1/35.000 a 1/40.000 nacidos vivos, y se incrementa en países asiáticos, reportándose hasta 1/50.000 (3).

Los encefalocelos anteriores se clasifican en:

- Tipo frontal: las lesiones tienen tejido conectivo y lipomatoso, al igual que tejido neural displásico, y siempre hay compromiso del cuerpo calloso.
- Tipo sincipital: frecuentemente se presentan alteraciones, tales como trastornos del olfato, nervios ópticos,

hipotálamo, mesencéfalo y lóbulos temporales. Se subdividen en: nasofrontal, el defecto se encuentra entre los huesos frontales y nasales; produce hipertelorismo y además se presenta como una masa en la base de la gabelo o en la de la nariz. Nasoetmoidal, el defecto óseo asienta en la lámina cribiforme o en el etmoides; el tejido cerebral protruye dentro de la cavidad nasal. Nasoorbital, el defecto óseo se ubica entre el proceso frontal del maxilar y el hueso etmoides; el encefalocele pasa a través de la pared media de la órbita y se presenta como una masa orbital. Dentro del encefalocele sincipital, el subtipo nasofrontal es uno de los más comunes (3).

- Tipo basal: la protrusión ocurre dentro de los huesos etmoidal y esfenoidal. Las lesiones se localizan posteriormente, y aquellos que se encuentran en el seno esfenoidal son más propensos a contener estructuras, como hipotálamo, glándula pituitaria, nervios ópticos y quiasma. Se subdividen en: transetmoidal, transesfenoidal, esfenomaxilar y esfenoorbital (3).

Su etiopatogenia es multifactorial, reconociéndose factores genéticos, nutricionales y ambientales, como la exposición materna a solventes, radiaciones, contaminación del agua con nitratos y trihalometanos (5). En años recientes se ha reconocido la deficiencia de ácido fólico como factor etiológico (2). La mayoría de las veces se diagnostica durante la infancia, por la presencia de una masa nasal observada desde el nacimiento. El diagnóstico durante la edad adulta es raro. El tratamiento es quirúrgico y consiste en la resección del encefalocele, la adecuada plastia de la duramadre y del defecto craneal, asegurando la ausencia de fistula de líquido cefalorraquídeo (6).

Caso clínico

Paciente femenina de 52 años, atendida en urgencias por presentar síncope, episodio convulsivo tónico-clónico generalizado y pérdida de la conciencia. Hospitalizada con

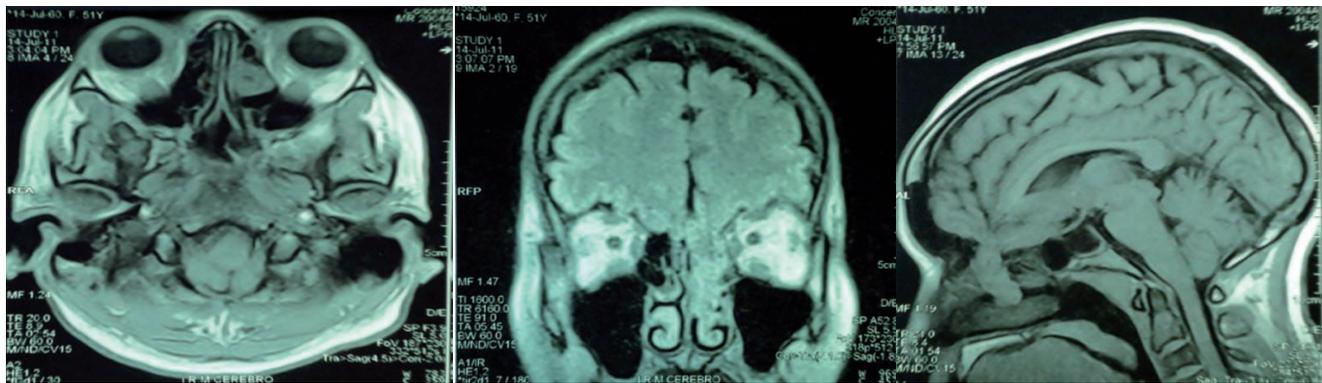


Figura 1. Resonancia nuclear magnética de cerebro. A: corte axial; B: corte coronal, y C: corte sagital. Muestran una lesión con densidad de tejidos blandos, que se extiende por el seno etmoidal a la nariz.

diagnóstico de síndrome convulsivo en estudio, se inicia tratamiento con anticonvulsivo endovenoso y se realizan estudios diagnósticos complementarios, entre ellos electroencefalograma y resonancia magnética de cerebro; se mantiene hemodinámicamente estable, sin recurrencia de crisis ni alteración de la conciencia. La resonancia magnética de cerebro reporta encefalocele etmoidonasal izquierdo, sin señales de anomalías en el parénquima encefálico, ni silla turca vacía; el electroencefalograma de vigilia resulta dentro de parámetros normales, sin elementos irritativos. Se continúa manejo ambulatorio con anticonvulsivos orales. Veinte días después presenta obstrucción nasal y rinorrea clara, atendida por otorrinolaringología, donde se encuentran cornetes inferiores aumentados de volumen y septum central sin masas; se diagnostica fístula de líquido cefalorraquídeo. Se decide practicar cirugía, consistente en antrostomía media izquierda, etmoidectomía anterior y posterior, sinusotomía frontal, resección de encefalocele y cierre de fístula de líquido cefalorraquídeo con injerto de cartilago cuadrangular, sin complicaciones en el acto quirúrgico. En el posquirúrgico inmediato la paciente presenta súbitamente deterioro del estado de conciencia, hemiplejía derecha y miosis, valorada por neurocirugía, donde se solicita TAC cerebral, que reporta hematoma parenquimatoso frontobasal, con drenaje ventri-

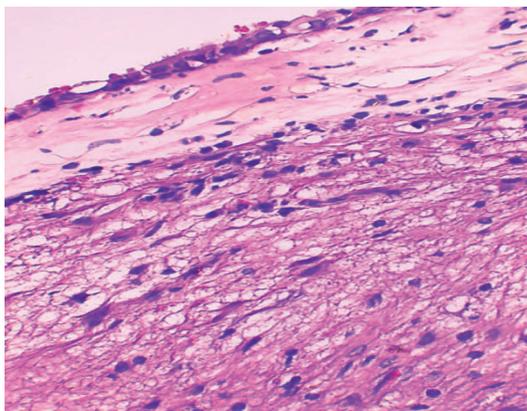


Figura 2. Tejido nervioso maduro recubierto por mucosa respiratoria. Hematoxilina y eosina. 4x y 10x.

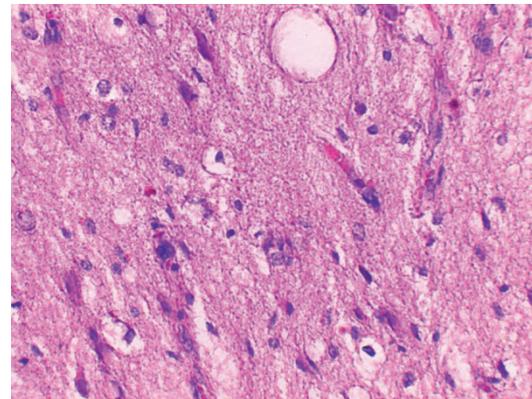


Figura 3. Tejido nervioso maduro constituido por neuronas y células gliales, con presencia de astrocitos reactivos. Hematoxilina y eosina. 40x.

cular y desviación de la línea media. Se realiza craneotomía, con drenaje de hematoma intraparenquimatoso frontobasal y colocación de ventriculostomía externa, sin complicaciones. El estudio histológico muestra fragmentos de tejido nervioso maduro, constituido por neuronas rodeadas de neuropilo, con células gliales sin atipia, que en áreas se disponen formando islas neurogliales rodeadas de tabiques de tejido fibroconectivo laxo congestivo, mezclados con fragmentos de periostio, tapizado por epitelio respiratorio con inflamación crónica severa, lo cual confirma el encefalocele. Paciente hospitalizada en la UCI, con manejo interdisciplinario, evolución satisfactoria, y dada de alta con tratamiento ambulatorio. Sin otras complicaciones hasta la actualidad.

Discusión

El encefalocele es una anomalía congénita, en la cual el contenido intracraneal se hernia a través de algún defecto craneal. Esta protrusión contiene tejido cerebral o meninges, o ambos, y el epitelio puede estar cubierto parcial o totalmente (7). Se origina entre la quinta y sexta semanas gestación, a partir de defectos en el cierre del tubo neural (6).

Los encefaloceles con frecuencia son occipitales en el 75% de los casos; en menor proporción, se pueden localizar en la región frontoparietal y sincipital (2). Los frontoetmoidales o sincipitales ocurren entre los huesos frontal y etmoides; representan del 1 a 10% de todos los encefaloceles. A su vez, se clasifican en frontonasal, nasoorbital y nasoetmoidal. En este último tipo el encefalocele protruye hacia la cavidad nasal, a través de un defecto óseo de la lámina cribiforme del etmoides (6). Por lo general se diagnostica durante la primera década de la vida; no hay predominio de presentación según el sexo (6). Son raros los casos diagnosticados durante la edad adulta. Por lo general se confunden con poliposis nasal o glioma nasal (6, 8).

Las manifestaciones clínicas de los encefaloceles sincipitales aparecen principalmente como una masa pulsátil paraseptal, con obstrucción nasal, que puede presentar dislocación del septum, compresión de los cornetes y deformidad de la pirámide nasal con ensanchamiento del puente. Es común que se extienda hacia la nasofaringe, y con menor frecuencia que haya protrusión de la masa al vestíbulo nasal (7). Además, puede haber rinorrea mucopurulenta, debido a la obstrucción (9), y menos frecuentemente epistaxis, rinoarraquia, faringorraquia y meningitis (7, 6). También existe hiposmia, y pueden presentarse cuadros de sinusitis por obstrucción ostiomeatal (7). Las manifestaciones visuales son desplazamiento lateral de la órbita, por presión sobre la pared medial; esto, a su vez, ocasiona telecantho, y en ocasiones produce hipertelorismo y diplopía; puede haber obstrucción del conducto nasolagrimal, con epiforas y alteración de la visión. Las manifestaciones auditivas son principalmente otitis media, con derrame e hipoacusia de tipo conductivo, por obstrucción en la trompa de Eustaquio (7). Se ha descrito un caso con epilepsia (10). Sin embargo, existen ocasiones en donde los encefaloceles pueden ser asintomáticos hasta la edad adulta (11). Las maniobras de Valsalva y de compresión de la vena yugular interna pueden incrementar el volumen de la masa intranasal (6). Es frecuentemente unilateral; sin embargo, se han descrito casos de encefalocele bilateral sincrónico (12). Las punciones y biopsias pueden originar el desarrollo de fístulas de líquido cefalorraquídeo y neuroinfección (6).

Los estudios de imagen ofrecen datos fundamentales para el diagnóstico. La TAC muestra claramente el defecto óseo, y permite delimitar de forma casi precisa la extensión de la lesión; por RMN pueden observarse detalles del tejido intracraneal que protruye hacia la fosa nasal, para determinar un adecuado plan quirúrgico (13). Los diagnósticos diferenciales incluyen quiste dermoide nasal, duplicación del conducto lacrimonasal, hendiduras mediofaciales, probócid lateral, polirrinia y nariz supranumeraria (6).

El tratamiento es quirúrgico, y consiste en la resección del encefalocele. Existen varios abordajes, que dependerán del sitio y estructura que involucre la lesión. Aunque la primera operación exitosa se realizó a través de una ruta transmaxilar, un enfoque intracraneal ha sido ampliamente adoptado en época reciente. Además, si el defecto en la base del cráneo es pequeño, se puede considerar un abordaje

transnasal endoscópico, para reducir al mínimo las complicaciones quirúrgicas (8). La reparación de estos defectos implica un enfoque multidisciplinario, que abarca la neurocirugía, cirugía plástica, cirugía maxilofacial y anestesiología. En comparación con los niños, el manejo de los encefaloceles sincipitales en los adultos es una tarea difícil y desafiante (14). La adecuada plastia de la duramadre y del defecto craneal asegura la ausencia de fístula de líquido cefalorraquídeo (6). Es conveniente la planificación del procedimiento y el tiempo quirúrgico en los casos de encefalocele anterior, debido a que una cirugía prolongada puede conducir a la pérdida de sangre e hipotermia, que siguen siendo la dos complicaciones intraoperatorias más importantes (15).

Conclusión

El encefalocele nasoetmoidal es una patología rara, que se presenta por defecto óseo congénito de la lámina cribiforme del etmoides, con protrusión del tejido nervioso hacia la cavidad nasal; por lo general se diagnostica durante los primeros diez años de vida. Sin embargo, de manera infrecuente se han diagnosticado casos durante la edad adulta, que deben tenerse en cuenta ante la presencia de síntomas nasales, visuales y auditivos, y con menor frecuencia manifestaciones neurológicas; es muy rara su asociación con episodios convulsivos. La resección del encefalocele y la reparación quirúrgica de estos defectos implica un enfoque multidisciplinario, en el que la adecuada plastia de la duramadre y del defecto craneal asegura la ausencia de fístula de líquido cefalorraquídeo.

REFERENCIAS

1. Peñaloza-Valenzuela JJ, Torrico-Aponte WA, Torrico-Aponte ML. Malformaciones del sistema nervioso central, anencefalia y encefalocele: reporte de 2 casos. *Rev Médico-Científica Luz Vida*, 2011; 1 (5): 55-8.
2. Hoyos P, Vásquez G, Restrepo-Avenia J. Reporte de un caso clínico de encefalocele frontal. *CIMEL - Cienc e Investig Médica Estud Latinoam*, 2006; 11 (2): 105-9.
3. Almirón JF, Arévalo MJA, Bellazzi MV, Fernández NG, Arévalo JC. Encefalocele frontonasal: Reporte de un caso clínico. *Rev Posgrado Cátedra Med*, 2009 Oct; 195: 13-6.
4. Martínez-Lage JF, Casas Fernández C, López Hernández F. Rinorrea espontánea por encefalocele basal. *An Pediatría*, 2001; 55 (5): 479-81.
5. Moncada C, Colina A. Encefalocele. Reporte de un caso. *Rev MEDULA*, 2005; 13 (1-4): 25-8.
6. Santos JA, Dávila J, Rangel C, Sandoval M, Lee A. Obstrucción nasal crónica: Encefalocele nasoetmoidal en paciente adulto. *Gac Médica México*, 2010 Jun; 146 (4): 291-3.
7. Azuara Pliego E, Palacio Zurita L, Salazar Sánchez R de L. Encefalocele nasoetmoidal. *Acta Pediátrica México*, 2001; 22 (1): 59-63.
8. Hasegawa T, Sugeno N, Shiga Y, Takeda A, Karibe H, Tominaga T, et al. Transethmoidal intranasal meningoencephalocele in an adult with recurrent meningitis.

- J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas, 2005 Aug; 12 (6): 702-4.
9. Mukherjee D, Raza SM, Boahene KDO, Quiñones-Hinojosa A. Giant encephalocele. *Br J Neurosurg*, 2010 Apr; 24 (2): 219-20.
 10. Faulkner HJ, Sandeman DR, Love S, Likeman MJ, Nunez DA, Lhatoo SD. Epilepsy surgery for refractory epilepsy due to encephalocele: a case report and review of the literature. *Epileptic Disord Int Epilepsy J Videotape*, 2010 Jun; 12 (2): 160-6.
 11. Kumar KK, Ganapathy K, Sumathi V, Rangachari V, Sundararajan I, Govindaraj R. Adult intranasal meningoencephalocele presenting as a nasal polyp. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*, 2005 Jun; 12 (5): 594-6.
 12. Herguido MJ, De Diego JI, Prim MP, Hardisson D, Moneo J. Encefalocele nasal bilateral sincrónico. *Boletín Médico Hosp Infant México*, 2001 Oct; 59 (1): 26-30.
 13. Lundorf E, Kjeldgaard A, Halaburt H. Coronal CT examination in the evaluation of small frontoethmoidal encephalocoeles. *J Laryngol Otol*, 1988 Dec; 102 (12): 1119-21.
 14. Agrawal A, Rao KS, Krishnamoorthy B, Shetty RB, Anand M, Jain H. Single stage craniofacial reconstruction for fronto-nasal encephalocele and hypertelorism in an adult. *Singapore Med J*, 2007 Aug; 48 (8): e215-219.
 15. Mahapatra AK, Agrawal D. Anterior encephalocoeles: a series of 103 cases over 32 years. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*, 2006 Jun; 13 (5): 536-9.