

Meningocele transetmoidal. Diagnóstico en edad adulta: presentación de un caso

C.H. Castaño-Duque, L. Monfort, A. Muntané, M.A. de Miquel,
L.C. Pons-Irazazabal^a, J.L. López-Moreno

Resumen. La herniación extracraneal de las cubiertas meníngicas, solas o acompañadas de tejido encefálico, a través de un defecto de cierre de los huesos craneales, se define con los términos de meningocele y encefalocele. Éstos se pueden clasificar según su contenido o su localización. Los meningoencefalocelos transetmoidales representan el 5% de los meningoencefalocelos, los cuales a su vez constituyen el 8-19% de todos los disrafismos del SNC. Presentamos un caso de una paciente de 54 años de edad con cuadro clínico de rinoliquorrea de 10 años de evolución y meningitis de repetición. Mediante tomografía computadorizada se diagnosticó de un meningocele transetmoidal, que fue tratado satisfactoriamente con cirugía. Ante un paciente con meningitis de repetición, se debe valorar la presencia de rinoliquorrea y, en caso de tenerla, el paciente debe ser sometido a un estudio radiológico exhaustivo, para identificar la solución de continuidad a través de la cual sale el LCR y poder ofrecerle el tratamiento adecuado. Una de las patologías que pueden dar esta manifestación es el meningoencefalocelo transetmoidal. El estudio de la fosa anterior con tomografía computadorizada es un buen método para el diagnóstico de esta patología, no obstante, en la actualidad el método de elección es la resonancia magnética [REV NEUROL 1997; 25: 230-233].

Palabras clave. Meningocele. Encefalocele. Rinoliquorrea. Meningitis. Disrafismos craneales.

Summary. The meningocele and encephalocele are extracranial herniation of single meninges or meninges with brain tissue, through cranial defect. This pathology can be classified according to content or localization. The trans-ethmoidal encephalocele is the 5% of meningoencephalocelos, and they are the 8-19% of all neural tube dysraphism. We report a 54 year-old woman with a spontaneous rhinorrhea due to an trans-ethmoidal meningocele associate with a recurrent meningitis. The computed tomographic (CT) revealed a trans-ethmoidal meningocele and she was treated with surgery. In presence of a patient with recurrent meningitis is necessary value the possibility of rhinorrhea, and an exhausted radiology study will be fulfill for identify the opening in the skull through leak CSF, and offer the best treatment. The trans-ethmoidal can be a cause of rhinorrhea. The CT scan study of anterior fosa is a good method for diagnostic of this pathology, however, the IRM is the election method [REV NEUROL 1997; 25: 230-233].

Key words. Meningocele. Encephalocele. Rhinorrhea. Meningitis. Cranial dysraphism.

INTRODUCCIÓN

La herniación extracraneal de las cubiertas meníngicas, solas o acompañadas de tejido encefálico, a través de un defecto de cierre de los huesos craneales, se define con los términos de meningocele y encefalocele [1,2]. Éstos se pueden clasificar según su contenido (Tabla I) o según su localización (Tabla II).

El tamaño es muy variable; están cubiertos con piel, total o parcialmente, suelen tener hipertriosis y hemorragias capilares, y pueden ser sésiles o pediculados [1,2].

El tejido cerebral herniado suele presentar hemorragias y necrosis isquémica, pero también puede ser tejido cerebral con función normal. Frecuentemente se acompaña de microcefalia por el desplazamiento del encéfalo al encefalocele. Se asocian a hidrocefalia el 80% de los occipitales (por presencia del ventrículo dentro del saco herniado, por la distorsión

del acueducto de Silvio o por obliteración del espacio subaracnoideo de la fosa posterior). En ocasiones se presenta con otras malformaciones del SNC y/o sistémicas [1-6].

Para su diagnóstico se han utilizado diferentes técnicas de radiodiagnóstico como: Rx simple, tomografía, arteriografía, tomografía computadorizada con cortes coronales (simple y/o con administración de contraste intratecal). En la actualidad el método de elección es la RM ya que permite definir los límites, el contenido y las patologías asociadas al encefalocele con excelente resolución y sin efectos adversos, y la ecografía obstétrica en el diagnóstico prenatal [1,3-9].

El tratamiento es quirúrgico, teniendo como objetivo cerrar la duramadre, extirpar o preservar el tejido nervioso según su funcionalidad, reparar el defecto óseo craneal (que puede posponerse hasta que el niño sea mayor), y cerrar el defecto cutáneo. Se debe implantar un sistema derivativo de LCR si existe hidrocefalia [1].

El pronóstico con respecto al nivel intelectual está en relación directa con la ausencia o presencia y cantidad de tejido cerebral dentro del saco. Si bien el 86% de los pacientes con meningoceles y mielomeningoceles tienen desarrollo intelectual normal, sólo del 20 al 40% de los pacientes con encefaloceles llegan a tener un coeficiente intelectual normal [1]. La microcefalia es un factor de mal pronóstico [1].

Recibido: 07.05.96. Recibido en versión modificada: 16.07.96. Aceptado: 03.08.96.

Servicio de Radiodiagnóstico.^a Instituto de Diagnóstico por la Imagen (IDI). Ciudad Sanitaria y Universitaria de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. Carlos Castaño Duque. Plaza Tirant lo Blanc 4, 2^a 2^a. E-08005 Barcelona.

© 1997, REVISTA DE NEUROLOGÍA

Tabla I. Meningocele y encefalocele: se clasifican según su contenido.

Meningoceles. Si sólo contienen meninges y LCR
Encefalomeningocele. Si contienen meninges y tejido cerebral
Hidroencefalomeningocele. Si tiene una porción de ventrículo, tejido cerebral y meninges

CASO CLÍNICO

Paciente de 54 años de edad, con antecedentes de: brucelosis a los 19 años, otitis media crónica, acúfenos y síndrome vertiginoso desde los 39 años, ooforectomía e histerectomía a los 51 años, cefaleas 'vasculares' de repetición, síndrome depresivo de larga evolución en tratamiento médico, HTA con tratamiento antihipertensivo, meningitis por germen desconocido (probable neumococo) 6 años antes de su ingreso, rinoliquorrea unilateral de 10 años de evolución que cedió espontáneamente 3 años antes de su ingreso. Niega antecedentes traumáticos craneales.

Ingresa por un cuadro de 15 días de evolución de rinoliquorrea espontánea y odinofagia, con posterior aparición 24 horas antes de su ingreso de cefalea, acompañada de síndrome febril y signos de hipertensión endocraneal.

En la exploración de ingreso se apreció una paciente con obesidad importante, Glasgow 14, orientada témporo-espacialmente, con síndrome meníngeo y sin focalidades neurológicas.

Se practicó una punción lumbar, obteniendo salida a un LCR turbio, con abundantes PMN, con tinción de Gramnegativa, glucosa 0,2 y proteínas 5,59.

Por todo ello se orienta como una meningitis bacteriana y se inicia tratamiento antibiótico, anti edema cerebral y anticomicial. La paciente presentó una buena evolución. Se practicó estudio craneal y de fosa anterior mediante tomografía y tomografía computadorizada, apreciándose ocupación parcial de la porción superior izquierda del seno esfenoidal, celdillas etmoidales y parte alta de fosa nasal izquierda, visualizándose asimismo una solución de continuidad ósea en la lámina cribosa del etmoides por detrás y a la izquierda de la crista galli. Con posterioridad se procede a la corrección quirúrgica del defecto.

DISCUSIÓN

Los disrafismos craneales representan el 8-19% de todos los disrafismos. En occidente el 80-90% son occipitales y en Tailandia, África y Oriente predominan los frontobasales [1,2,9-11]; no obstante, en una publicación reciente de un hospital universitario de Nigeria sobre 23.438 niños, tuvieron una incidencia del 0,5% y los frontonasales representaron el 8,3% [12]. No hay una teoría satisfactoria que explique la causa de todas las variaciones anatómicas conocidas como encefaloceles [1,5,6,13-15].

En occidente, los encefaloceles de la base craneal sólo son el 5% de la totalidad. Existen problemas con la nomenclatura, puesto que se describen por la zona del defecto o por la localización del saco, lo que ha dado origen a múltiples denominaciones como E. esfenofaríngeo, E. nasofaríngeo, etc. [13]. Creemos que la clasificación propuesta por Suwanwela (Tabla II) [2] puede servir como marco de referencia para esta patología, que se puede asociar con paladar hendido, anomalías oculares (alargamiento del disco óptico, microftalmía, coloboma y atrofia óptica). Las malformaciones como agenesia del cuerpo calloso son más frecuentes en los defectos posteriores [1-6,16]. Ha sido publicado un caso de insuficiencia pituitaria con encefalocele transesfenoidal [17]. También se han asociado al síndrome de Walker-Warburg [18] y al síndrome de 'morning glory' [19,20]. Recientemente se ha publicado un trabajo en el que encontraron varias anomalías fetales, incluyendo encefaloceles, en productos de ratas que fueron sometidas a estrés a los 8 días de gestación [21]. Se ha publicado un caso de encefalocele bi-

Tabla II. Meningocele y encefalocele: se clasifican según su localización.

Encefalomeningocele occipital
Encefalomeningocele de la bóveda craneal
Interfrontal
Fontanela anterior
Interparietal
Fontanela posterior
Temporal
Encefalomeningocele frontoetmoidal
Nasofrontal
Nasoetmoidal
Nasorbital
Encefalomeningoceles basales
Transetmoidal
Esfenoetmoidal
Transesfenoidal
Frontoesfenoidal o esfenorbital
Craneosquisis
Hendidura craneofacial superior
Hendidura facial baja
Hendidura occipitocervical
Acrania y anencefalia
Suwanwela Ch, Suwanwela N. J Neurosurg 1972; 36: 201-211 [2].

temporal posterior a radioterapia profiláctica para una leucemia linfocítica aguda [22].

El pronóstico para el desarrollo físico y mental es mejor que para los encefaloceles occipitales o interparietales, exceptuando grandes herniaciones de tejido cerebral y las variedades transesfenoidal y esfenoetmoidal [1].

Marín-Padilla [23] ha propuesto una teoría en la que expone que una insuficiencia temprana paraxial del mesodermo puede ser el origen común de todas las malformaciones que constituyen el heterogéneo grupo de disrafismos. Una simple reducción del número de células mesodérmicas paraxiales producidas por el nódulo de Hensen puede alterar la formación del esqueleto axial así como la elevación de los pliegues neurales que interfieren con su cierre [23].

Clínicamente los encefaloceles basales dan pequeñas o ninguna manifestación externa. En ocasiones puede haber un agrandamiento del puente nasal o un franco hipertelorismo y un aumento del diámetro bitemporal [1,5,6]. Los síntomas más frecuentes pueden ser: la obstrucción nasal, infecciones respiratorias frecuentes asociadas a rinoliquorrea con o sin meningitis de repetición [1-6,9,24]. También se ha descrito la aparición de rinoliquorrea con meningitis posterior a intubación nasotraqueal en un prematuro con encefalocele nasal [25].

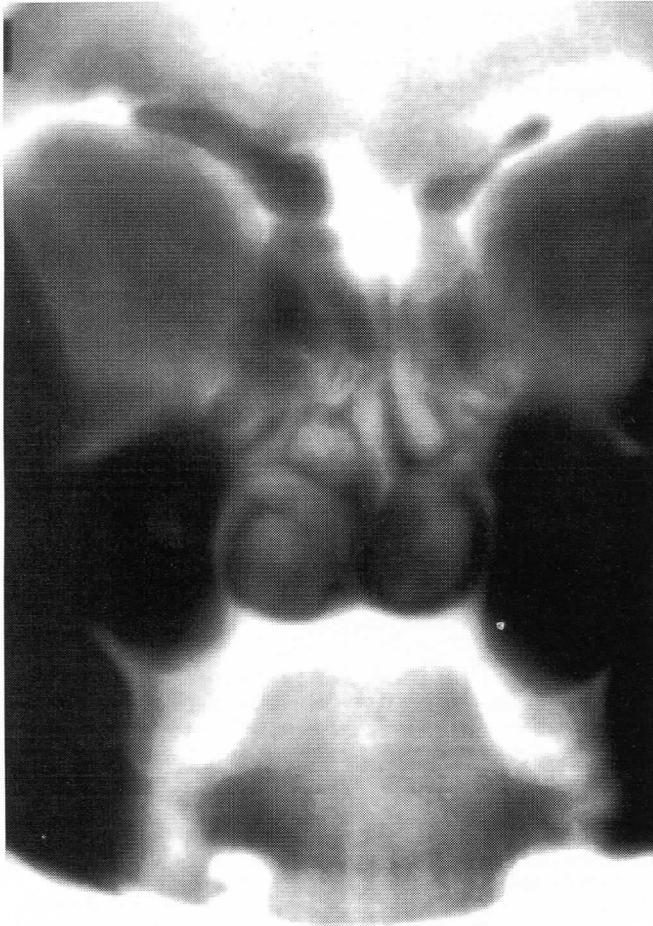


Figura 1. Estudio tomográfico de fosa anterior, que muestra el defecto óseo de la lámina cribosa del etmoides.

Es muy importante el estudio radiológico, para confirmar el diagnóstico y hacer el diagnóstico diferencial con un glioma nasofaríngeo [26], o con tejido cerebral ectópico 'glioma nasal' cuando no se logra demostrar una comunicación intraextracranial; también para hacer una buena planificación quirúrgica [27-29].

Esta patología puede ser detectada durante la gestación mediante la ecografía [30,31], que es el estudio de elección si se encuentran niveles elevados de alfa-fetoproteína en el suero de la madre [30]. La cisternografía isotópica es de gran utilidad, especialmente cuando hay rinoliquorrea [32-34].

El estudio mediante tomografía computadorizada (TC) en los planos axial y coronal permite evaluar el contenido de la masa, la presencia de hidrocefalia, malformaciones asociadas, defectos óseos y puede confirmar la comunicación intraextracranial [1,3-5].

La resonancia magnética (RM), método de elección en la actualidad, ofrece la posibilidad de hacer cortes en los tres planos del espacio, ofrece una gran definición de la imagen, visualiza las malformaciones asociadas y no produce radiación [1,3,4,7,8,35].

En ocasiones se ha hecho el diagnóstico del pólipo nasal que ha sido extirpado y la anatomía patológica mostró tejido cerebral [1,6,9]. Para diferenciarlos, en la exploración se encuentra una masa cubierta por mucosa nasal medial al cornete

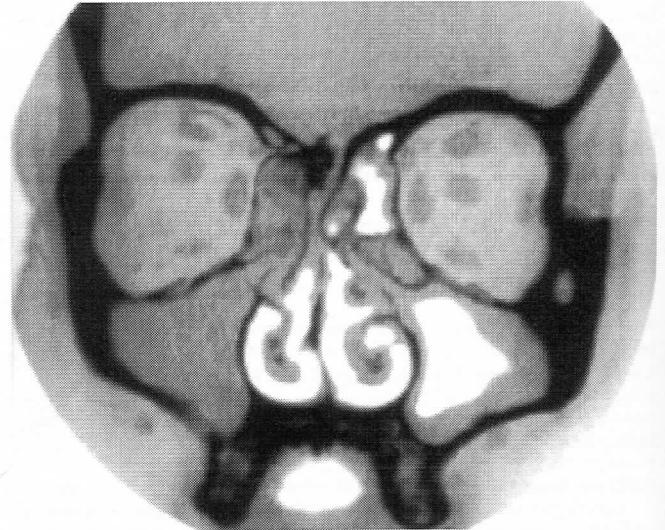


Figura 2. TC coronal para estudio de fosa anterior, donde se puede apreciar la solución de continuidad de la lámina cribosa del etmoides izquierda.

medio y próximo al tabique nasal, principalmente si es transetmoidal. Ordinariamente los pólipos son laterales al cornete medio excepto los muy posteriores y son, obviamente, pediculados. Se diferencian en que se puede pasar un objeto entre el tabique y el pólipo pero es imposible entre el tabique y el encefalocele. La masa pulsa sincrónicamente con el latido cardíaco o la respiración y aumenta con la oclusión de las venas yugulares (signo de Ferstenberg). Los pólipos son raros en niños, por lo que toda masa nasal en niños debe hacer sospechar un encefalocele [1,5].

La cirugía debe llevar a cabo tres objetivos: 1. Cierre impermeable del defecto para eliminar la posibilidad de la fistula de LCR, meningitis y la muerte. 2. Reparación del defecto craneal, si es necesario con hueso autólogo, malla o lámina de tantalum o metilmetacrilato. 3. Creación de un medio lo mejor posible para el crecimiento del esqueleto normal y del tejido blando de la cara, lo que es particularmente importante en el encefalocele frontoetmoidal [1].

La longitud del canal óseo del cuello del saco, el tamaño, localización y la cantidad de tejido cerebral herniado modifican los resultados de la cirugía [1,3,36].

Las deformidades faciales (hipertelorismo, deformidad orbital, hendidura nasal, del labio o del paladar) pueden ser la mayor dificultad para solucionar los encefaloceles frontoetmoidales o basales. Una reconstrucción radical craneofacial puede ofrecer una esperanza para los pacientes con inteligencia y habilidad física normal que serán incapacitados por su deformidad facial [1].

La cirugía en encefaloceles basales posteriores como el transesfenoidal y el esfenotmoidal está en discusión porque el tejido herniado puede contener a la arteria cerebral anterior, al quiasma óptico y a la porción anterior del tercer ventrículo.

La necesidad de la reparación quirúrgica en este nivel está determinada por la rinoliquorrea persistente, la obstrucción del tracto respiratorio epifaríngeo y la progresión de los déficits neurológicos [3-5,19].

La corrección intracranial está indicada en la gran mayoría de los casos. Se preconiza una incisión bicoronal y un colgajo óseo bifrontal para exponer el defecto craneal de la

línea media o una craneotomía unilateral frontotemporal para un defecto óseo lateral [1]. La porción externa del encefalocele no debe ser resecada hasta después de que la reparación intracraneal se ha efectuado [1,5]; esta porción a menudo se retrae hasta el punto de que la segunda operación no es necesaria. En el caso de que fuese necesaria, se esperará hasta que el cierre dural esté consolidado y sin riesgo de fistula. Una excepción es el niño con una extensa malformación craneofacial y un encefalocele medial.

El injerto óseo puede ser tomado de la región subtemporal, que regenera rápidamente en niños y en adultos jóvenes. Si por alguna razón no es posible utilizar este sitio, se puede obtener de otra región del cráneo o de autoinjerto costal [1,37].

La reparación de los encefaloceles frontoetmoidales y basales por vía intracraneal tiene poca frecuencia de fistula de LCR y mínima incidencia de recurrencia [1].

Ocasionalmente un encefalocele requiere un tratamiento

neuroquirúrgico urgente después de una extirpación de un 'pólipo nasal' que ha dejado una fistula de LCR [1,5,6].

La hidrocefalia está frecuentemente asociada y puede necesitar un sistema derivativo del LCR previo a la reparación quirúrgica.

Se ha publicado un caso tratado con endoscopia nasal [38]. El abordaje percutáneo de la masa, particularmente en la localización orbital e intranasal, tanto diagnóstico como terapéutico, tiene riesgo de fistula de LCR y meningitis [1].

Como se dice en el argot popular es mejor 'prevenir que curar'. Recientemente se ha comprobado en un estudio multicéntrico, randomizado a doble ciego, que la administración de suplemento de ácido fólico en la dieta de las mujeres antes y durante el embarazo puede prevenir la aparición de defectos del tubo neural, recomendando el inicio del suplemento de ácido fólico en la dieta desde antes del embarazo como medida de salud pública [39].

BIBLIOGRAFÍA

- French BN. Midline fusion defects and defects of formation. In Youmans JR, ed. *Neurological Surgery*. 2 ed. Philadelphia: WB Saunders Co., 1982; 1298-1312.
- Suwanwela CH, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg* 1972; 36: 202-211.
- Smith DE, Morphy MI, Hitchon PW, et al. Trans-sphenoidal encephalocele. *Surg Neurol* 1983; 20: 471-480.
- Abiko S, Aoki H, Fudaba H. Intrasphenoidal encephalocele. Report of a case. *J Neurosurg* 1988; 22: 933-936.
- Kenna MA. X-Ray study of the mont trans-sphenoidal encephalocele. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985; 94: 520-522.
- Pollock JA, Newton TH, Hoyt WF. Trans-sphenoidal and transetmoidal encephaloceles. *Radiology* 1968; 90: 442-453.
- Elster AD, Brabch CH. Transalar sphenoidal encephaloceles. Clinical and radiologic findings. *Radiology* 1989; 170: 245-247.
- Lusk RP, Dunn Vald. X-Ray Study of the month magnetic resonance imaging in encephaloceles. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986; 95: 432-433.
- Castaño CH, Vilalta J, Rubio E, Gil L. Encefalocele transetmoidal (presentación de tres casos). *Rev Neurol* 1990; 92: 173-177.
- Turgut M, Ozcan OE, Benli R, et al. Congenital nasal encephalocele: a review of 35 cases. *J Craniomaxillofac Surg* 1995; 23: 1-5.
- Mahapatra AK, Tandon PN, Dhawan IK, Khazanchi RR. Anterior encephalocele: a report of 30 cases. *Childs Nerv Syst* 1994; 10: 501-504.
- Adetloye VA, Dare FO, Oyelami OA. A ten-year review of encephalocele in a teaching hospital. *Int J Gynaecol Obstet* 1993; 41: 241-249.
- Danoff D, Berbu J, French LA. Encephalocele extending into the sphenoid sinus. Report of a case. *J Neurosurg* 1966; 24: 684-686.
- De Bartolo HM, Urabec D. Sphenoid encephalocele. Report of a case. *Arch Otolaryngol* 1977; 103: 172-174.
- Goeffroy-Saint-Hilaire M. Des adherences de l'exterieur du foetus, considerees comme le principal fait occasionnel de la monstruosité, et observations nouvelles a l'appui de cette theorie. *Arch Gen Ned* 1827; 14: 329-406.
- Brodsky MC, Hoyt WF, Hoyt CS, et al. Atypical retinohoroidal coloboma in patients with dysplastic optic disc and trans-sphenoidal encephalocele. *Arch Ophthalmol* 1995; 113: 624-628.
- Weise GM, Rempe LG, Hammon WM. Trans-sphenoidal meningoencephalocele. *Case Report. J Neurosurg* 1972; 37: 475-478.
- Martínez-Lage JF, García Santos JM, Poza M, et al. Neurosurgical management of Walker-Warburg syndrome. *Childs Nerv Syst* 1995; 11: 145-153.
- Itakura T, Miyamoto K, Uematsu Y, et al. Bilateral morning glory syndrome associated with sphenoid encephalocele. *Case Report. J Neurosurg* 1992; 77: 949-951.
- Hope-Ross M, Johnston SS. The morning Glory syndrome associated with sphenoidal encephalocele. *Ophthalmic Genet* 1990; 11: 147-153.
- Miller DB, Chernoff N. Restraint-induced stress in pregnant mice degree of immobilization affects maternal indices of stress and developmental outcome in offspring. *Toxicology* 1995; 98: 177-186.
- Lalwani AK, Jackler RK, Harsh GR, Butt FY. Bilateral temporal bone encephalocele after cranial irradiation. *J Neurosurg* 1993; 79: 596-599.
- Marín-Padilla M. Cephalic axial skeletal-neural dysraphic disorders: embryology and pathology. *Can J Neurol Sci* 1991; 18: 153-169.
- Scamoni C, Darío A, Narra A, et al. Intraethmoidal encephalomeningocele presenting with spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea in an elderly man. *Case report. J Neurosurg* 1993; 37: 43-46.
- Bannister CM, Kashab M, Dagestani H, Placzek N. Nasal endotracheal intubation in a premature infant with a nasal encephalocele. *Arch Dis Child* 1993; 69: 81-82.
- Anand VK, Nelvin FM, Reed JM, Parent AD. Nasopharyngeal gliomas: diagnostic and treatment considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109: 534-539.
- Van Geertruyden JP, Fourez TJ, Hansen P, et al. Heterotopic brain tissue in the scalp. *Br J Plast Surg* 1995; 48: 332-334.
- Isimbaldi G, Galli C, Declich P. Eterotopia gliale del naso ('nasal glioma'). Descrizione di un caso. *Pathologica* 1992; 84: 557-561.
- Jeset P, Boccon-Gibod L, Lacombe H. Une cause de detresse respiratoire néonatale: heterotopie de tissu cerebral dans le cavum. *Arch Fr Pediatr* 1992; 49: 535-538.
- Sudorick NE, Pretorius DR, NcGahan JP, et al. Cephalocele detection in utero: sonographic and clinical features. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995; 5: 77-85.
- Casselas M, Ferrer M, Rovira M, et al. Prenatal diagnosis of exencephaly. *Prenat Diagn* 1993; 13: 417-422.
- Sinkovics N, Borbely K, Páztor E. Determination of nasal liquororrhea by means of radionuclide cisternography. *Acta Neurochir (Wien)* 1988; 93: 45-49.
- Stern RH, Zansi I, Roland S, et al. Scintigraphic cerebral spinal fluid leak study in a child with recurrent meningitis after resection of a frontal meningocele. *Clin Nucl Med* 1995; 20: 136-139.
- Castaño Duque CH, Nogués Bara P. Rinorreas de líquido cefalorraquídeo. *Acta Neurol Colomb* 1989; 2-3: 108-113.
- Zinreich SJ, Borders JC, Eisele DW, et al. The utility of magnetic resonance imaging in the diagnosis of intranasal meningoencephaloceles. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 1253-1256.
- Date I, Yagyu Y, Asari S, Ohmoto T. Long-term outcome in surgically treated encephalocele. *Surg Neurol* 1993; 40: 125-130.
- Posnick JC, Goldstein JA, Armstrong D, Rutka JT. Reconstruction of skull defects in children and adolescents by the use of fixed cranial bope grafts: long-term results. *Neurosurgery* 1993; 32: 785-791.
- Hao SPT, Wang RS, Lui TN. Transnasal endoscopic management of basal encephalocele - craniotomy is no longer mandatory. *Am J Otolaryngol* 1995; 16: 196-199.
- MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. *Lancet* 1991; 338: 131-137.