

Rinorrea espontánea por encefalocele basal

J.F. Martínez-Lage^a, C. Casas Fernández^b y F. López Hernández^a

^aUnidad de Neurocirugía Pediátrica. ^bSección de Neuropediatría. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

(An Esp Pediatr 2001; 55: 479-481)

Se presenta el caso de una niña de 4 años con rinorrea espontánea debida a un encefalocele etmoidal. Como hallazgos operatorios infrecuentes se destacan la presencia de una excavación de la lámina cribosa del etmoides, y no de un auténtico defecto óseo, así como la ausencia del bulbo olfatorio izquierdo.

Palabras clave:

Cirugía de la base del cráneo. Defecto congénito de la fosa anterior. Encefalocele basal. Encefalocele intraetmoidal. Fístula congénita de líquido cefalorraquídeo. Rinorrea espontánea.

SPONTANEOUS RHINORRHEA DUE TO BASAL ENCEPHALOCELE

We report the case of a 4-year-old girl who presented spontaneous watery discharge through the left nostril due to a basal encephalocele. Two infrequent operative findings were the presence of an excavation of the cribriform plate, and not of a true osseous defect, and the absence of the left olfactory bulb.

Key words:

Skull base surgery. Congenital skull base defect. Basal encephalocele. Intraethmoidal encephalocele. Congenital cerebrospinal fluid fistula. Spontaneous rhinorrhea.

INTRODUCCIÓN

Se denomina encefalocele a una alteración consistente en una salida de tejido cerebral fuera de los límites del cráneo a través de un defecto óseo¹. La mayoría de los encefalocelos son de origen congénito, y resultan excepcionales los adquiridos¹. La localización occipital es la más habitual en los países de nuestro entorno (85% de los casos), mientras que los encefalocelos frontobasales son mucho más frecuentes en Asia, África y Australia¹⁻³.

Dentro de los meningoencefalocelos de la base craneal, los más frecuentes son los frontoetmoidales (sincipitales) y nasofaríngeos². El caso que se describe se manifestó con rinorrea espontánea de larga evolución, que constituye una forma de inicio excepcional en niños. En la operación no se encontró un auténtico defecto óseo en la fosa anterior, sino que el encefalocele estaba confinado dentro de una excavación en el etmoides, labrada por el tejido cerebral. Un hallazgo excepcional fue la ausencia del bulbo olfatorio izquierdo.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Esta niña de 4 años fue visitada en consulta por una historia de 2 años de evolución consistente en salida de líquido, "como agua", por la fosa nasal izquierda. Esta descarga se acentuaba por las tardes, al inclinarse hacia delante, y al girar la cabeza a la izquierda. La niña estaba siendo estudiada con el diagnóstico probable de rinitis alérgica. Su pediatra había ordenado analizar el líquido confirmándose que se trataba de líquido cefalorraquídeo (LCR). La niña no había sufrido ningún traumatismo craneal ni había tenido ningún episodio de meningitis. Alguna vez había aquejado algún dolor de cabeza de escasa importancia. Los antecedentes personales carecían de interés. Los padres estaban sanos, y no eran consanguíneos. Los dos hermanos, de 11 y 9 años, estaban igualmente sanos. La exploración neurológica de la paciente era normal, y no tenía hipertelorismo, ni ninguna anomalía facial. La analítica y el estudio radiográfico de cráneo fueron normales. El análisis del líquido obtenido de la fosa nasal izquierda obtuvo los siguientes resultados: 50 células, 69 mg/dl de glucosa, 153 mg/dl de proteínas y cultivo negativo. En la resonancia magnética (RM) se apreció salida de tejido cerebral por un defecto óseo del etmoides, medial y craneal a la pared interna de la órbita iz-

Correspondencia: Dr. J.F. Martínez-Lage.
Unidad de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.
30120 El Palmar. Murcia.
Correo electrónico: jfmlage@arrixaca.huva.es

Recibido en marzo de 2000.
Aceptado para su publicación en enero de 2001.

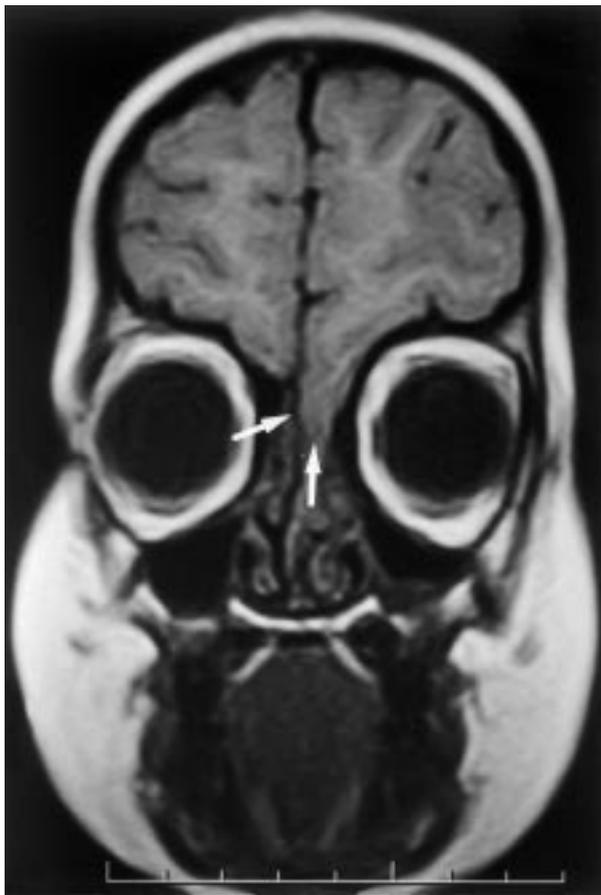


Figura 1. RM practicada a la niña que muestra la salida del tejido cerebral (encefalocele) por el etmoides (flechas).

quierda (fig. 1). La exploración otorrinolaringológica mostró únicamente hipertrofia de la mucosa.

La malformación se reparó mediante una craneotomía bifrontal. La duramadre presentaba un defecto a través del cual sobresalía un tallo de tejido cerebral que descansaba en una excavación anómala de la lámina cribosa del etmoides, pero sin que pudiera identificarse ningún orificio óseo. El tejido herniado fue reducido dentro de las meninges. La duramadre se cerró de manera impermeable, intradural y extraduralmente, con la ayuda de un trozo de fascia temporal. La excavación ósea de la lámina cribosa se rellenó y selló con músculo y un adhesivo tisular sintético (Histoacryl).

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones. En la última revisión, 16 meses después de la operación, la niña estaba asintomática y no había vuelto a tener rinorrea. Una RM de control mostró una correcta reparación de la herniación cerebral.

DISCUSIÓN

Los encefaloceles suponen del 10 al 20% de todas las disrafias craneospinales¹⁻⁴. Se calcula su prevalencia del

0,8 al 4 por 10.000 nacidos vivos⁴. Probablemente la incidencia sea mayor, ya que se calcula que el 70% de los casos de encefalocele no llegan a nacer. La prevalencia en nuestro país es de 1 por 10.000 nacimientos vivos⁵. La localización preferente de los encefaloceles en los países europeos y en América del Norte es la occipital^{1,3}. En cualquier caso, los defectos basales son raros en todos los grupos étnicos, y representan tan sólo del 2 al 10% de los encefaloceles². En nuestra experiencia la incidencia de encefaloceles basales fue del 3%. De forma resumida estas malformaciones pueden clasificarse en: *a*) sincipitales, cuando el defecto óseo se sitúa a nivel del *foramen cecum*, por delante de la lámina cribosa del etmoides, y *b*) basales, cuando el defecto óseo se localiza sobre la lámina cribosa o sobre el cuerpo del esfenoides. Ambos tipos de encefaloceles, sincipitales y basales, pueden extenderse hacia la órbita o hacia la nasofaringe¹⁻⁴.

La presentación clínica más frecuente de los encefaloceles de la base del cráneo es: *a*) con obstrucción nasal, simulando un pólipo nasal; *b*) con defectos claramente visibles de la línea media de la cara; *c*) con meningitis de repetición, y *d*) con rinorrea espontánea¹⁻⁴. Los síntomas de obstrucción respiratoria y de descarga nasal son bastante frecuentes en niños, y en su mayoría se deben a causas banales. Es, por lo tanto, razonable que algunos de estos casos pasen desapercibidos para el pediatra o incluso para el especialista de otorrinolaringología si no se piensa en su posibilidad. Conviene recordar que los pólipos nasales en los niños son excepcionales, y que el encefalocele se sitúa en la línea media, mientras que los pólipos lo hacen en la pared lateral de las fosas nasales⁴. Al diagnóstico diferencial ayuda la exploración del signo de Furstenberg, mediante el cual se aprecia distensión de la tumoración intranasal al comprimir las yugulares en el caso del encefalocele⁴.

La presentación clínica con anomalías faciales y con meningitis de repetición deben sugerir la búsqueda de una de estas malformaciones craneocerebrales^{2,4}. Otras causas de meningitis recidivantes las constituyen los traumatismos con fractura de la base del cráneo y los senos dérmicos congénitos que pueden encontrarse a lo largo de la línea media de todo el eje craneospinal.

La rinorrea espontánea aislada, en ausencia de meningitis, como forma de inicio, puede ser la manifestación de una fractura de la base del cráneo. El hecho de que en nuestra paciente no existiera un antecedente traumático, y la sospecha por parte de su pediatra de que la descarga nasal de líquido de la niña podría deberse a un defecto congénito de la fosa anterior, llevaron a analizar una muestra del líquido, confirmándose así que se trataba de LCR.

Aunque se describen casos de larga evolución con rinorraquia persistente no acompañada de infección intracraneal, la sospecha de un defecto óseo craneal, ya sea traumático o congénito, debe urgir la realización de un

completo estudio neurorradiológico. En esta paciente, la radiología simple, que incluyó proyecciones especiales de la base del cráneo, no resultó útil. La mayoría de los autores recomiendan la realización de una tomografía axial computarizada con cortes finos coronales para ver el defecto óseo, o de una RM, que muestra tanto el defecto óseo como la herniación de tejido cerebral¹⁻³. En casos excepcionales se puede recurrir a la exploración quirúrgica directa si la RM no define claramente el defecto óseo dado el peligro de meningitis y de sus graves complicaciones.

La reparación quirúrgica de los encefalocelos basales anteriores (sincipitales) no suele ser complicada, aunque a veces se requiere la colaboración de un cirujano craneofacial para corregir el defecto estético^{2,3}. En los defectos más posteriores pueden verse implicadas diversas estructuras, como el hipotálamo y las arterias cerebrales anteriores, que pueden estar traccionadas hacia el defecto congénito, lo que explica que su morbimortalidad sea más elevada, en particular en niños muy pequeños². Las implicaciones de sintomatología, clasificación y cirugía de los encefalocelos anteriores se ha revisado con amplitud en otros estudios⁶⁻⁸.

La meta de la cirugía consiste en reducir el tejido herniado, siempre que sea posible, y en proporcionar un cierre impermeable de la duramadre, para evitar fístulas postoperatorias de LCR^{1-4,6-8}. Un hallazgo excepcional en nuestra paciente fue la ausencia de un defecto óseo evidente en la fosa anterior, encontrándose en cambio una excavación en el lado izquierdo, de 1 cm de profundidad, en la lámina cribosa del etmoides. Otro de los hallazgos operatorios fue la ausencia del bulbo olfatorio izquierdo, lo cual apoya el origen congénito de la hernia cerebral. Sólo hay otro caso similar asociado a una herniación de un bulbo olfatorio anómalo en la lámina cribosa del etmoides⁹. La rinorraquia se explicaría por el paso directo del LCR a través de los múltiples orificios de la lámina cribosa del etmoides a la cavidad nasal.

En cuanto a la patogenia de los encefalocelos de la fosa anterior, hay autores que sostienen se trata de un defecto de la neurulación, es decir, que se debería a una separación defectuosa del ectodermo cutáneo del neuroectodermo, y otros que apoyan la teoría de que la malformación es un defecto posneurulación, debido a una falta de

interposición del mesodermo entre las hojas cutánea y neuroectodérmica. Hoving y Vermeij-Keers¹⁰ defienden que la separación de las dos capas ectodérmicas (cutánea y neural) no se realizaría en estos encefalocelos por un fallo de los fenómenos normales de apoptosis que se requieren para que se efectúe dicha separación. En casos como el nuestro, es posible que la herniación cerebral se produzca en un período posterior, una vez interpuesto el mesodermo, y que se deba a la presión ejercida por las pulsaciones del cerebro en crecimiento sobre una lámina membranosa etmoidal congénitamente debilitada.

Agradecimiento

Los autores agradecen la colaboración del Sr. Espín, del Departamento de Fotografía del Hospital.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bhagwati SN, Mahapatra AK. Encephalocele and anomalies of the scalp. En: Choux M, DiRocco C, Hockley AD, Walker ML, eds. *Pediatric Neurosurgery*. Londres: Churchill-Livingstone, 1999; 101-120.
2. Yokota A, Matsukado Y, Fuwa I, Moroki K, Nagahiro S. Anterior basal encephalocele of the neonatal and infantile period. *Neurosurgery* 1986; 19: 468-478.
3. Martínez-Lage JF, Poza M, Sola J, Soler CL, Montalvo CG, Domingo R et al. The child with a cephalocele: etiology, neuroimaging and outcome. *Child's Nerv Syst* 1996; 12: 540-550.
4. Macfarlane R, Rutka JT, Armstrong D, Phillips J, Posnick J, Forte V et al. Encephalocelos of the anterior cranial fossa. Management and outcome. *Pediatr Neurosurg* 1995; 23: 148-158.
5. Bermejo Sánchez E, Martínez-Frías ML. Vigilancia epidemiológica de anomalías congénitas. *Bol ECEMC Rev Dismorfol Epidemiol* 1997; 4: 114-143.
6. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg* 1972; 36: 201-212.
7. Mahapatra AK, Tandon PN, Dhawan IK, Khazanchi RK. Anterior encephalocelos: a report of 30 cases. *Child's Nerv Syst* 1994; 10: 501-504.
8. Rapport RL II, Dunn RC Jr, Alhady F. Anterior encephalocele. *J Neurosurg* 1981; 54: 213-219.
9. Amagasa M, Yoshimoto T, Suzuki J, Kusakari J, Kanbayashi J. A case of basal encephalocele (a transethmoidal type) containing the olfactory nerve. *No Shinkei Geka* 1985; 13: 313-319.
10. Hoving EW, Vermeij-Keers C. Frontoethmoidal encephalocelos: a study of their pathogenesis. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 246-256.