

CASOS CLÍNICOS

Reconstrucción de encefalocele frontoetmoidal con injerto de acetábulo

Reconstruction of encephalocele frontoethmoidal using graft acetabular: Case Report

Luis Rafael Moscote-Salazar^{1,4} • Hernando Raphael Alvis-Miranda^{2,4} • Gabriel Alcalá-Cerra^{1,4} • Héctor Farid Escorcía³

Recibido: 09/01/2013 / Aceptado: 30/05/2014

¹ Departamento de Neurocirugía. Universidad de Cartagena. Cartagena de Indias, Colombia.

² Universidad de Cartagena. Cartagena de Indias, Colombia.

³ Hospital CARI, Barranquilla, Colombia

⁴ Grupo de Investigación en Ciencias de la Salud y Neurociencias (CISNEURO).

Correspondencia: Luis Rafael Moscote-Salazar. Universidad de Cartagena, Campus de Zaragocilla. Av del Consulado No. Calle 30 No. 48-152. Cartagena de Indias. Colombia. Teléfono: + 57 6754453. Correo electrónico: mineurocirujano@aol.com

| Resumen |

El encefalocele frontoetmoidal es un defecto congénito del tubo neural caracterizado por una herniación parcial del cerebro y las meninges, a través de un defecto craneal anterior que genera deformidad facial. Se presenta el reporte de un niño de 10 años con un defecto facial en línea media que correspondió a un encefalocele frontoetmoidal. Se realizó corrección quirúrgica acompañado de colocación de injerto de acetábulo, obteniéndose una mejoría estética y anatómica favorable. Este parece ser el primer caso en la literatura en el que se utiliza el injerto de acetábulo para la reconstrucción de un encefalocele frontoetmoidal.

Palabras clave: Encefalocele, Recién Nacido, Cráneo, Defectos del Tubo Neural (DeCS).

.....
Moscote-Salazar LR, Alvis-Miranda HR, Alcalá-Cerra G, Escorcía HF.
 Reconstrucción de encefalocele frontoetmoidal con injerto de acetábulo: informe de caso. Rev. Fac. Med. 2014;62:293-297.

Summary

Frontoethmoidal encephalocele is a congenital neural tube malformation characterized by a herniation of the brain and the meninges through an anterior cranial defect, which generates facial deformity. This document presents a report of a 10-year-old boy with a midline facial defect corresponding

to an encephalocele frontoethmoidal. Surgical correction was performed with the acetabulum graft placement, obtaining an aesthetic improvement and anatomically favorable. This seems to be the first case in the literature in which the acetabulumgraft is used to reconstruct a frontoethmoidal encephalocele.

Key words: Encephalocele; Infant, Newborn; Skull, Neural Tube Defects (MeSH).

.....
Moscote-Salazar LR, Alvis-Miranda HR, Alcalá-Cerra G, Escorcía HF.
 Reconstruction of encephalocele frontoethmoidal using graft acetabular: case report. Rev. Fac. Med. 2014;62:293-297.

Introduction

Muchos autores consideran a los encefaloceles como un defecto del tubo neural que se caracteriza por la protrusión de tejido encefálico a través de una debilidad estructural en las estructuras óseas craneales. En el caso de los encefaloceles frontoetmoidales (EF), la protrusión tiene lugar a través de una cavidad en la región frontal y etmoidal que condiciona un defecto estético severo. Los EF suelen presentarse como una protrusión visible al nacimiento y que aumenta de tamaño con el llanto. Su incidencia varía desde 1 en cada 5.000 a 1 en 40.000 nacidos vivos a nivel mundial, con una particular preferencia en el sudeste asiático (1).

Usualmente el diagnóstico se realiza en edades tempranas y muy rara vez en la etapa adulta, dependiendo de la zona de aparición. Suwanwela y cols., propusieron en 1972 una clasificación para los encefaloceles anteriores, entre los que se incluyen los frontoetmoidales (Tabla 1) (2).

Existen diversos abordajes para el manejo quirúrgico de los EF. Sin embargo, los autores proponen una técnica con injerto de acetábulo de donante cadavérico, aprovechando las características de esta estructura, la cual se usó para el manejo del caso de un niño que presentó un encefalocele frontoetmoidal atendido en el servicio de neurocirugía del Hospital Universitario CARI de Barranquilla.

Tabla 1. Clasificación de Suwanwela para los encefaloceles anteriores.

Frontoethmoidal	<ul style="list-style-type: none"> • Nasofrontal • Nasoethmoidal • Nasoorbital
1. Interfrontal	
2. Encefaloceles associated with craniofacial clefts.	

Fuente: (2).

Informe de caso

Paciente masculino de 10 años de edad, sin antecedentes médicos o quirúrgicos de importancia según el familiar. Es llevado por el padre a la consulta externa de neurocirugía por presentar cuadro clínico de larga data, consistente en presencia de masa en región frontal medial, de 10x5x4 cm, de aspecto piriforme, azulada, cubierta por piel, lisa, bordes regulares, de consistencia blanda, compresible, no pulsátil, que compromete los dos tercios inferiores de la frente y se extiende hacia el nasion; se ubica entre ambos ojos (Figura 1). Según el padre, el niño nació con la lesión y esta aumenta de tamaño al llorar o realizar maniobras de Valsalva.

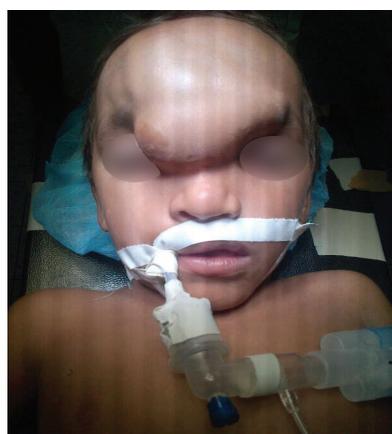


Figura 1. Defecto en región frontal medial. Fuente: autores.

Se realizó estudio tomográfico simple de cráneo, que evidenció defecto óseo con compromiso de la región frontoetmoidal que permitía la herniación de tejido meníngeo y encefálico hacia la región frontal y la raíz nasal (Figura 2). Se concluyó que se trata de un encefalocele frontoetmoidalnasofrontal, según la clasificación de Suwanwela.



Figura 2. TAC de cráneo. Nota: cortes axiales evidencian el defecto óseo que permitía la herniación de tejido meníngeo y encefálico hacia la región frontal. Fuente: autores.

Abordaje quirúrgico

Se procedió a realizar craneotomía frontal bilateral mediante abordaje coronal, previa infiltración con lidocaína al 2%. Se realizó incisión lineal de patrón ancho con bisturí #15; se realizó disección con electrocauterio monopolar, hasta lograr la profundidad de la dermis. Se procedió con la disección a través el pericráneo, levantándose el flap óseo coronal. Se realizó disección roma entre dura y pericráneo, con hemostasia de vasos de la línea media.

Se realizó incisión del saco del encefalocele y se encontró piel de delgado grosor y diferente consistencia respecto al resto; la incisión fue circunferencial y permitió dejar suficiente tejido para el cierre de piel posterior a la escisión. Se evidenció defecto frontal que comprometía el surco olfatorio, a través del cual se observaba la herniación de tejido cerebral y meninges (Figura 3).



Figura 3. Incisión bicoronal utilizada para el acceso al defecto corregido de manera exitosa. Fuente: autores.

Se disecó el saco herniario hacia la raíz nasal. La dura fue elevada de la porción craneal anterior y se liberaron sus bordes asociados al defecto; se removió este defecto antes de la resección del saco del encefalocele, lo que dejó una apertura dural que se reparó para prevenir fuga de líquido cefalorraquídeo.

Se realizó resección de tejido encefálico no funcional, corrección de defecto dural con parche de duramadre y sellante de fibrina, cierre hermético; se dejó dren de succión cerrada. Posteriormente se colocó injerto de acetábulo de donante cadavérico, el cual fue contorneado para proveer la forma del dorso nasal, el cual se fijó con microplacas. El paciente evolucionó sin complicaciones. El hipertelorismo será corregido en un segundo tiempo. Durante el posoperatorio no presentó actividad de fístula de líquido cefalorraquídeo, ni déficits neurológicos. Se retiró dren al tercer día.

Se evidenció defecto en región frontal medial, de la cual se derivaba una masa piriforme de base ancha en su porción derecha, comprometiendo los dos tercios inferiores y mediales de la zona frontal alcanzando y deformando a su vez el nasión (Figura 1). Se utilizó una incisión bicoronal para el acceso al defecto corregido de manera exitosa; como defecto resultante se produjo hipertelorismo, el cual se corrigió en un segundo tiempo quirúrgico (Figura 3).

Discusión

Los encefaloceles resultan en la apertura congénita de regiones de la línea media, justo en la unión del condrocraáneo

y el desmocráneo, es decir, base y bóveda craneana, respectivamente; esto permite que las meninges, el cerebro o ambas migren por el defecto establecido (3,4).

Datos clínicos

A menudo, el diagnóstico es claramente evidente a través del examen físico, por lo que las biopsias se evitan. Es importante realizar evaluación fundoscópica para descartar papiledema secundaria a hipertensión intracraneal por hidrocefalia (5). En ciertas circunstancias, el diagnóstico no es fácil si la herniación está confinada dentro de la nariz, puesto que el defecto puede pasarse desapercibido al ser menor la deformación y por tanto su impacto estético.

Diagnóstico de las imágenes

Usualmente los encefaloceles causan alteración facial por su posición, originando hipertelorismo y telecanto (6). A nivel de estudios de las imágenes, la tomografía axial computarizada es la modalidad más útil para evaluar esta anomalía; debe incluir ventana ósea y de parénquima en cortes axiales, sagitales y coronales, así como de reconstrucción 3D craneal. De igual manera, la utilidad de la resonancia magnética cerebral permitirá evidenciar el trayecto del tejido encefálico por el defecto establecido, fundamental para el planeamiento quirúrgico y evaluar masas nasales, puesto que provee información más detallada sobre los tejidos blandos (7).

El ultrasonido se utiliza para evaluar el tamaño ventricular y descartar hidrocefalia, pero puede ser redundante, ya que la TAC se realiza de entrada, brindando toda esta información (5). Sin embargo, es de gran utilidad cuando se compara al ultrasonido 3D con otras modalidades ultrasonográficas, porque puede detectar tempranamente el encefalocele fetal y tras la aplicación de varios modos de reconstrucción brinda información vívida, por lo que asiste en gran medida el diagnóstico prenatal y la consultoría genética (8).

Diagnósticos diferenciales

Con los hallazgos de los estudios de imágenes, se procede a realizar diagnóstico diferencial con lesiones comunes de la línea media, entre los que se considera a los quistes dermoides nasales, los cuales se caracterizan por aparecer usualmente al nacimiento y por poseer un punto con un único cabello en el dorso nasal; pueden drenar material sebáceo cuando se infectan. Es muy raro que tengan conexión intracraneal, lo cual no puede excluirse clínicamente.

Los gliomas nasales, generalmente, son lesiones aframbuesadas, de coloración rojiza o azulosa; la piel que los recubre puede presentar telangiectasias capilares. La masa puede extenderse intranasalmente (5). En ambas entidades no hay líquido cefalorraquídeo que las circunde, puesto que no guardan conexión con el espacio subaracnoideo (8,9), no transiluminan y tampoco son pulsátiles. Existen otras lesiones mucho menos frecuentes que pueden comprometer la línea media, entre las que se encuentran los hemangiomas, malformaciones vasculares, teratomas, quistes sebáceos, neurofibromas, ganglioneuromas, fibromas nasales, adenomas, carcinomas y contromas (10). Generalmente el diagnóstico se facilita con los análisis de imágenes (5).

Consideraciones quirúrgicas

En el pasado, el manejo quirúrgico tenía lugar en dos fases, se iniciaba con la transección craneal y su reparo, seguido de la resección externa de la masa. El objetivo quirúrgico en pacientes con encefaloceles anteriores es escindir el encefalocele, reparar el defecto dural y corregir el hipertelorismo asociado. El reparo en un solo tiempo fue popularizado por Tessier y cols., (11). Sin embargo, al ser un procedimiento extenso, involucraba anestesia prolongada y grandes pérdidas de sangre. La única indicación de intervención temprana es la fuga de líquido cefalorraquídeo (12).

Hay varios principios en la reconstrucción frontoetmoidal, resumidos por Andrews y cols., (5). Se trata de principios activos cuando estén presentes los defectos cutáneos abiertos: se desbrida y cierran inmediatamente para prevenir infecciones y/o disección del tejido cerebral expuesto. Todo tejido cerebral extracraneal no funcionando herniado a través de la base craneal debe desbridarse y/o reducirse intracranealmente. La dura debe repararse para proveer cierre hermético alrededor del contenido cerebral viable. El defecto de la base craneal se repara para prevenir herniaciones futuras y recurrencia del encefalocele. Se deben reconstruir las estructuras craneofaciales, nasales y del canto medial para restaurar de manera apropiada la anatomía premórbida.

El uso de cartílago acetabular de donante cadavérico proporciona una oportunidad de gran valor en el caso de grandes defectos, como el informado en este trabajo. Los autores recomiendan el abordaje combinado intra y extracraneal, asociado a la colocación de injerto de acetábulo que brinda excelentes resultados cosméticos y funcionales.

Conclusiones

Con la técnica propuesta se contribuye a ampliar las estrategias quirúrgicas para manejar pacientes con encefaloceles

frontoetmoidales. Sin embargo, esta debe someterse a estudios clínicos de rigor, para demostrar la eficacia de su uso. La mayoría de los casos son condiciones que no comprometen la vida, que requieren corrección quirúrgica para evitar la progresión y así el tamaño; también se emplean con fines cosméticos, pues se trata de defectos groseros que deforman, en este caso, el rostro. El pronóstico es generalmente positivo, especialmente en el subgrupo de pacientes con encefaloceles frontoetmoidales. Este parece ser el primer caso de la literatura en el que se utiliza el injerto de acetábulo para la reconstrucción de un encefalocele frontoetmoidal.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado por los autores.

Financiación

Ninguna declarada por los autores.

Agradecimientos

Los autores agradecen a la Universidad de Cartagena por su apoyo a la investigación.

Referencias

1. **Tirumandas M, Sharma A, Gbenimacho I, Shoja MM, Tubbs RS, Oakes WJ et al.** Nasal encephaloceles: a review of etiology, pathophysiology, clinical presentations, diagnosis, treatment, and complications. *Childs Nerv Syst* [Internet]. 2013;29(5):739-44 [citado 2014 junio 17]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23247827>.
2. **Suwanwela C, Suwanwela N.** A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg* [Internet]. 1972;36(2):201-11 [citado 2014 junio 17]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5008734>.
3. **Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD.** Neural-tube defects. *N Engl J Med* [Internet]. 1999;341(20):1509-19 [citado 2014 junio 16]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10559453>.
4. **Peter JC, Fieggen G.** Congenital malformations of the brain -A neurosurgical perspective at the close of the twentieth century. *Childs Nerv Syst* [Internet]. 1999;15(11-12):635-45 [citado 2014 junio 16]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10603004>.
5. **Andrews BT, Meara JG.** Reconstruction of frontoethmoidal encephalocele defects. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin N Am* [Internet]. 2010;18(2):129-38 [citado 2014 junio 17]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21036314>.
6. **Formica F, Iannelli A, Paludetti G, Di Rocco C.** Transsphenoidal meningoencephalocele. *Childs Nerv Syst* [Internet].

- 2002;18(6-7):295-8 [citado 2014 junio 16]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12172932>.
7. **Gussack GS, Schlitt M, Hurley D.** Craniofacial approach for the neonatal management of frontonasal encephaloceles. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 1988;16(3):225-35 [citado 2014 junio 16]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3235288>.
 8. **Upasani AV, Patel DN, Chandna SB.** A Rare Presentation of a Transethmoidal Encephalocele at Birth. *Pediatr Neonatol* [Internet]. 2013[citado 2014 junio 17]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23597536>.
 9. **Choudhri AF, Parmar HA, Morales RE, Gandhi D.** Lesions of the skull base: imaging for diagnosis and treatment. *Otolaryngol Clin N Am* [Internet]. 2012;45(6):1385-404 [citado 2014 junio 3]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23153754>.
 10. **Mazzola RF.** Congenital malformations in the frontonasal area: their pathogenesis and classification. *Clin Plast Surg* [Internet]. 1976;3(4):573-609 [citado 2014 junio 16]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/788998>.
 11. **Tessier P, Guiot G, Rougene J, Delhet J, Pustonia J.** Osteotomies, cranionaso-orbitales hypertelorism. *Ann Chir Plast.* 1969;12:103-11.
 12. **Satyarthee GD, Mahapatra AK.** Craniofacial surgery for giant frontonasal encephalocele in a neonate. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2002;9(5):593-5 [citado 2014 junio 17]. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0967586801911142>.