

ENCEFALOCELE FRONTO- ETMOIDEO- NASO- ORBITARIO CRITERIOS PARA MANEJO QUIRÚRGICO A propósito de un caso

Dr. Hugo Velasco A. ¹
Dr. Néstor Amaguayo ²
Dr. Lenín Palacios ³
Dra. Verónica Chávez P. ⁴

INTRODUCCIÓN

En el hemisferio occidental los encefaloceles occipitales ocupan una frecuencia entre el 80 y 90%, en tanto que en los países orientales la mayor frecuencia ocupan los meningo-encefalocelos anteriores.

En países asiáticos como Tailandia, Burma y Cambodia, parte de la India, Rusia y África central la incidencia de meningoencefalocelos es alta, se han reportado 1 por cada 3500 casos, en contraste con Australia, Norteamérica, Japón, Hong-Kong y los Estados occidentales de Europa donde la incidencia es baja 1 por cada 35000 nacidos vivos.^{1,2,3,4,5,6,7}

La localización fronto-etmoidal es claramente la variedad más frecuente de los meningoencefalocelos anteriores.^{3,4,8,9,10}

Y constituye la forma menos frecuente de todas las malformaciones congénitas, causada por un defecto entre los huesos frontal y

RESUMEN

Los meningoencefalocelos son malformaciones congénitas, con una alta incidencia en la selva amazónica ecuatoriana. La variedad fronto-etmoidal es la más común y requiere tratamiento quirúrgico temprano. Los autores combinan un abordaje neuroquirúrgico y craneofacial realizado en un solo tiempo para corregir este tipo de defecto.

Métodos: Se reporta el caso de un lactante de dos meses de edad nativo de la selva ecuatoriana (Tribu Shuara) quien presentó un meningoencefalocelo anterior de la variedad combinada (fronto-etmoideo-naso-orbitario) a quien se practicó cirugía intra-extradural incluyendo en un solo tiempo quirúrgico el procedimiento craneal y facial. Se describe la técnica quirúrgica empleada. No se produjeron complicaciones inmediatas (sangrado severo), mediatas (infecciones o fístulas) ni tardías (recidivas). Se realizaron controles periódicos semestrales.

Conclusiones: Los autores discuten el beneficio del tratamiento cirugía intra-extradural en un solo tiempo y lo comparan con las técnicas clásicas. Se utiliza un solo abordaje en el mismo tiempo quirúrgico con una incisión de piel bicoronal y una pequeña trepanación frontonasal que permite la resección radical incluyendo la extensión facial del meningoencefalocelo. Además se emplea el mismo hueso frontal del paciente, modelándolo para facilitar el cierre óseo frontal y a la vez conseguir una satisfactoria corrección del esqueleto nasal y el telecanthus.

Palabras claves: meningoencefalocelo, fronto-etmoideo-naso-orbitario, tratamiento, cirugía

ABSTRACT

Case Study-The meningoencephalocelos are congenital malformations with a high incidence in the peoples of the Amazon basin of Ecuador. The fronto-ethmoid variety is the most common and it requires early surgical treatment. The authors combined neurosurgical and craniofacial approaches in a single operation to correct this defect.

Methods: A two month old Shuar (people group of the Ecuadorian Amazon forest) infant with an anterior combined meningoencephalocelo (fronto-ethmoid-naso-orbital) had intra-extradural surgery with cranial and facial procedures in one operation. The surgical technique is described. There were no immediate, short-term or late complications (severe bleeding, infections, fistulas or relapse) noted during biannual follow-up visits.

Conclusions: The authors discuss the benefits of intra-extradural surgery with cranial and facial procedures in one operation and they compare it with the classic techniques. A bicoronal skin incision and a small frontonasal trepanation allow a radical resection including the facial extension of the meningoencephalocelo. Molding the patient's own frontal bone facilitates the frontal bone closure and provides a satisfactory nasal skeleton and correction of the telecanthus.

Key words: meningoencephalocelo, fronto-ethmoid-naso-orbital, treatment, surgery.

¹ Médico Neurocirujano, Jefe del Servicio de Neurocirugía, Hospital Vozandes Quito.

Neurocirujano Hospital Oncológico SOLCA-Quito.

² Cirujano Maxilofacial, Hospital Vozandes Quito y Hospital de la Policía

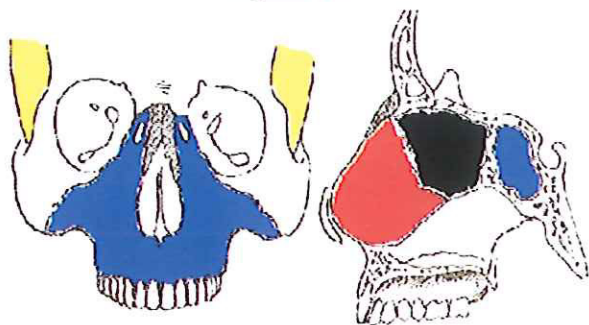
³ Residente de Neurocirugía SOLCA-Quito.

⁴ Postgradista de Cirugía Oncológica SOLCA-Quito

etmoidal. Ellos han sido clasificados en tres categorías:

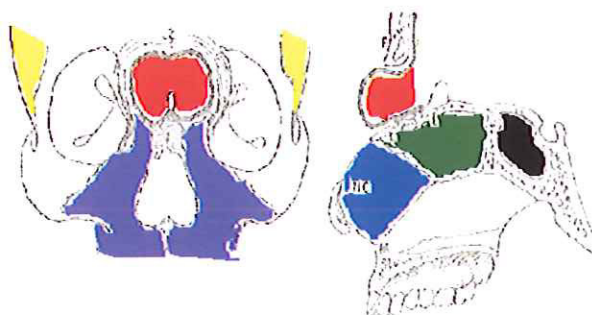
- 1.- Naso-frontal (Figura 1A-1B)
- 2.- Naso-etmoidal (Figura 2)
- 3.- Naso-orbitario (Figura 3).¹⁰

Figura 1a



Relación normal entre los huesos: frontal, nasal y etmoides

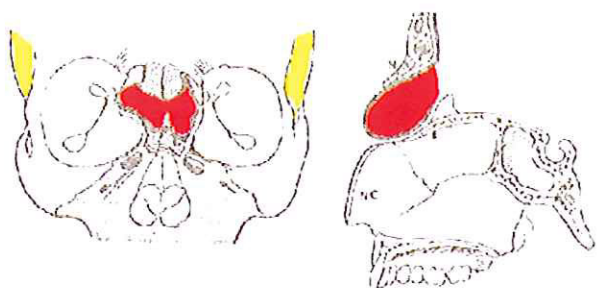
Figura 1b



Encefalocele NASOFRONTAL

Figura demostrativa de la falta de continuidad entre los huesos: frontal, con desplazamiento superior y de los huesos etmoidal y nasal, con desplazamiento inferior.

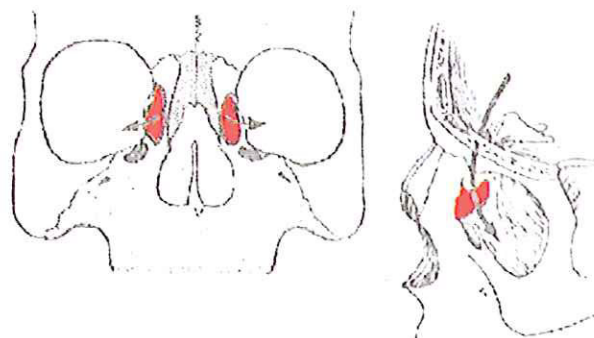
Figura 2



ENCEFALOCELE NASOETOMOIDAL

Se demuestra una amplia separación entre las aperturas internas y externas en la unión entre los huesos frontal y nasal hacia arriba y depresión del hueso etmoides hacia abajo.

Figura 3



ENCEFALOCELE NASOORBITARIO

Conserva las mismas aperturas demostradas en la figura 1B y figura 2, pero además, demuestra apertura en la pared medial de la órbita

La deformidad en la cara se origina por el prolapso del saco del meningoencefalocele, el cual difiere en cada tipo, pero todos están asociados con telecantus o hipertelorismo como también por agrandamiento de la parte media de la cara. Aproximadamente el 50% de éstos pacientes tienen una apertura en la línea media, entre el foramen cecum y la apófisis crista galli como borde posterior, en tanto que el 25% del defecto se colocan a un lado de la línea media, en frente de la lámina cribosa; el 25% restante tiene su defecto en ambos lados.¹¹

Los niños con meningoencefalocele anterior deben ser operados tan pronto como sea posible a causa de la deformidad facial, alteraciones de la visión binocular, incremento del tamaño del prolapso cerebral causado por el meningoencefalocele y riesgos de infección del Sistema Nervioso Central (SNC).^{1,11,3,4,8,12,13,9} Es un consenso general que la corrección permanente de un meningoencefalocele frontoetmoidal requiere tanto de un abordaje intra y extracraneal. De ésta manera, el defecto óseo de la base del cráneo es abordado por una trepanación frontal, facilitando el acceso al meningoencefalocele. Algunos cirujanos realizan la corrección con un abordaje intradural como procedimiento único.^{11,12}

Después de la extirpación del meningoencefalocele la reconstrucción extracraneal de la parte ósea, tanto de la órbita como de la nariz es estrictamente necesaria. Experiencias han demostrado que el abordaje extracraneal únicamente no es óptimo a causa de las recaídas y complicaciones como son: fístulas de Líquido Cefalo Raquídeo (LCR) y meningitis, además de las recidivas.^{11,12}

El abordaje clásico con la técnica de Tessier¹⁴ involucra una trepanación amplia del cráneo, despegamiento, remodelación y refijación de los huesos orbitarios, tan extenso de acuerdo a las circunstan-

cias. La técnica de Chula en cambio evita una trepanación formal del cráneo anterior, utilizando para ello instrumental especial y algunas veces necesita de injertos óseos distintos al del cráneo anterior para bloquear el defecto creado por el meningoencefalocelo.

En función de conseguir seguridad y simplicidad nosotros hemos practicado en nuestro caso la técnica aplicada por Thomas Pinzer y col. para reparar este tipo de meningoencefalocelo, la cual incluye: una pequeña trepanación de la fosa craneal anterior, remodelación de la estructura central del hueso de la nariz y adicionalmente un parche pericraneal para reparación de la dura.

En países del tercer mundo y en vías de desarrollo, estas técnicas quirúrgicas son realizadas únicamente en algunos centros hospitalarios.^{15,5,7,12,6} Y en aquellos en donde no se dispone de tecnología de punta, los meningoencefalocelos son removidos fácilmente con la técnica de Thomas Pinzer, en la que el requerimiento de tecnología no es exigente.

CASO CLÍNICO

Paciente lactante masculino de 2 meses de edad, nativo de la tribu Shuara del oriente ecuatoriano, referido del hospital Voz Andes de la Shell al Hospital Voz Andes de Quito, por presentar malformación fronto-nasal de tipo congénito.

Al ingreso: Peso: 6Kg. Talla: 60cm Perímetro cefálico: 40cm T.A. 91/50 FR: 35x FC: 121x Despierto, irritable al manejo. Al examen clínico no se encontró ningún otro tipo de patología congénita o adquirida.

Cara: deformidad facial provocada por proceso tumoral de aproximadamente 4 cm de diámetro, pulsátil, de consistencia blanda, con base de implantación amplia, cubierto por piel sin zonas de continuidad con el exterior, que se origina en defecto óseo frontonaso-orbitario derecho, deformidad orbitaria causada por telecantus e hipertelorismo. (Figura 4)



PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO

Técnica intra-extracraneal: Abordaje vía incisión bicoronal con meticulosa coagulación para evitar pérdidas importantes de sangre. Elevación a un solo flap pericraneal hasta rebordes supraorbitarios, disección subperióstica continua hasta la parte medial de la periórbita, liberación de nervios supraorbitarios de su lecho óseo por cuanto fue necesario; disección inferior en dirección a la región donde el meningoencefalocelo desfigura al hueso nasal. Una pequeña trepanación bifrontal lo más bajo posible en el hueso frontal. El hueso y la duramadre fueron movilizados hasta tener abordaje al meningoencefalocelo. En el cuello del meningoencefalocelo se realizó disección con particular cuidado a causa de que la dura en este lugar se encontró muy frágil y muy delgada. Una segunda osteotomía se realizó a nivel del cráneo, parte medial y bordes orbitarios consiguiendo un colgajo óseo en forma de "T" el cual fue removido de la parte media de la cara, exponiendo de ésta manera la perforación del meningoencefalocelo a través de la base del cráneo frontal.

El saco del meningoencefalocelo fue ligado, seccionado y disecado a través de la cara y de la nariz.

El contenido de la bolsa estuvo formado por material fibroso, tejido cerebral degenerado y no guardaba relación con el cerebro normal.

A nivel de la sección en el cuello del meningoencefalocelo el muñón fue invaginado al interior de la cavidad a manera de una jareta.

Para evitar fístula de LCR hemos colocado un flap de pericráneo el cual es suturado sobre el área fistulosa y reforzado con gelatina de fibrina. El defecto óseo de la base frontal fue fijado con injerto óseo obtenido de la tabla interna de la pieza trepanada. El remanente del segmento óseo en forma de "T" pasó a reforzar la parte medial del reborde orbitario y la nariz, los cuales fueron confeccionados de acuerdo a la nueva forma conseguida en la remodelación, complementados con malla de titanio y fijados con alambre de osteosíntesis.

(Figura 5a).



Luego el flap pericraneal pediculado fue rotado hacia abajo con dirección a la fosa craneal anterior y desplazado entre la dura y la base del cráneo óseo y fijado con suturas colocadas lo más posteriormente posible, la tapa del hueso frontal menos la tabla interna fue reinsertada y fijada con suturas.

Los orificios del trépano fueron cubiertos con fragmentos de hueso obtenidos de la osteotomía original y el hueso frontal fue cubierto completamente por el remanente del flap pericraneal. Se administró antibióticoprofilaxis.

Nuestro paciente sufrió de meningoencefalocele de la variedad combinada, nasoetmoidal-nasoorbitario (Figura 4). El diámetro de la lesión fue de 40mm, el saco del meningoencefalocele contenía tejido fibroso y neuronal degenerativo, los mismos que fueron resecados.

El tiempo quirúrgico fue de tres horas y evolucionó sin complicaciones. El volumen de pérdida de sangre intraoperatoria total fue de 60cc, la misma que fue reemplazada con infusión IV de glucosa al 5% en Solución salina. Intraoperatoriamente la dura fue muy flácida e inconsistente.

Lo que sugería que no existía presión intracraneal elevada. Los exámenes clínicos durante y después de la operación no revelaron signos de anemia o trastornos de coagulación.

El período postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones. En la fase postoperatoria mediata se desarrolló un pequeño hematoma retrobulbar y por lo tanto fue necesario realizar tarsorrafia temporal.

Durante el postoperatorio tardío no se observaron signos de meningitis pero si un edema subgaleal en el área quirúrgica.

Los controles radiográficos simples registraron buena ubicación e integración del material de osteosíntesis al cráneo.

Debido al lugar distante donde vive el paciente se le mantuvo intrahospitalariamente durante 14 días y controles periódicos cada tres meses.

El resultado cosmético en el área frontal, orbital y nasal fue satisfactorio, los controles a los 2 años (Figura 6) y a los 5 años (Figura 7) así lo demuestran.

Figura 6



Figura 7



DISCUSIÓN

Los meningoencefaloceles naso-etmoidal-nasoorbitario deben ser tratados en forma inmediata a causa de la poca expectativa de vida que tienen los pacientes con esta condición.

La terapia quirúrgica para estas malformaciones es una tarea compleja, cerrando en forma primaria la conexión real entre espacio intra y extracraneal. La rectificación del daño cosmético causado por la deformidad es secundaria.

El abordaje de ambas vías en un solo tiempo es lo preferido.^{2,3,15,6,13} Sin embargo los abordajes en dos tiempos también han tenido éxito.^{5,8}

El abordaje intracraneal es importante a razón de que ésta técnica garantiza un cierre seguro de la duramadre en la base del meningoencefalocelo y en el defecto del cráneo.

El uso de orbitotomía medial es adecuado ya que produce buenos resultados, especialmente cuando la deformidad de la órbita está causando un telecantus.^{1,16,17,15,8} La técnica de Chula, o sea apertura de la tabla interna del hueso frontal, evita la craneotomía de este hueso, requiere de una sierra oscilante, pero que se complica con la poca visualización del campo operatorio. Además este método dificulta la disección de la dura y el cierre del meningoencefalocelo. El segundo abordaje vía incisión nasal algunas veces no es necesario, pero en nuestro caso la realizamos por la gran deformidad nasal.

El cerebro prolapsado no causó ningún déficit neurológico como ha sido reportado con otras técnicas.^{11,15,12} La disección para separar la dura del hueso no provocó mayor complejidad, aún cuando otros hacen énfasis en este aspecto.¹¹ En el área en que el meningoencefalocelo pasa a través del defecto óseo en la base del cráneo la dura es muy frágil y vulnerable; esto marca dificultad y se debe evitar el desgarro. Debido a que la dura es una importante barrera que evita la infección nosotros decidimos garantizar el procedimiento usando el abordaje intradural para reparar el defecto. Un cuidadoso cierre primario de la dura usando suturas es muy importante en la prevención de fístulas de LCR.

Un máximo nivel de seguridad se consigue con la duroplastia usando flaps pericraneales pediculados, y en ocasiones también flaps libres. En las series de Mahapatra³ reporta rinorrea de LCR en el 15.4% y concluye con la importancia del cierre primario impermeable de la dura.

Posteriormente se deben tomar medidas de cuidado cuando se reconstruye el esqueleto nasal donde no se deben perforar las mucosas nasales o etmoidales, la rinorrea de LCR puede ser evitada disminuyendo el riesgo de infección. Si la mucosa es inadvertidamente perforada recomendamos el

uso de injertos libres de músculo temporal para reparar la perforación.

CONCLUSIÓN

Los tiempos quirúrgicos importantes de nuestra técnica fueron:

1. Trepanación bifrontal pequeña, minimizar la disposición de la dura facilitando un adecuado abordaje al meningoencefalocelo. La tabla interna del hueso que fue levantada pudo ser fijada con orificios en el cráneo. (Figura 5a)
2. La orbitotomía medial realizada es suficiente para corregir cosmeticamente el telecantus y evitar una pérdida adicional de sangre.
3. La remoción de las partes laterales del hueso en forma de "T" permiten ser usadas en la pared interna de la órbita evitando osteosíntesis adicionales (Figura 5b).

Figura 5b



4. El uso de injerto de hueso autólogo para cubrir el defecto de la base del cráneo y la reparación de la nariz puede ser tomada de la costilla, hueso ilíaco o el uso de biomateriales
5. La incisión nasal adicional es necesaria únicamente cuando la piel es redundante o el aplastamiento facial de grandes meningoencefaloceles necesitan ser removidos.
6. El uso de un flap de pericráneo fronto-nasal o un pedículo son necesarios para reforzar la dura reparada reduciendo el riesgo de fístula.

BIBLIOGRAFÍA

1. David DJ: Cephalocoele: clasifcation, pathology, and management- a review. *J Craniofac Surg* 4: 192-202, 1993.
2. David DJ, Simpson DA : Frontoethmoidal meningoencephalocoeles *Clin Plast Surg* 14 : 83-89, 1987.
3. Mahapatra AK : Anterior encephalocoeles. *Indian J Pediatr* 64: 699-704., 1997.
4. Mahapatra AK, Tandon PN., Dhawan IK, Khazanchi RK: Anterior encephalocoeles: a report of 30 cases. *Childs Nerv Syst* 10: 501-504, 1994.
5. Mhatumarat C, Rojvachiranonda N, Taecholarn C: Frontoethmoidal encephalomeningocoeles: surgical correction by the Chula technique . *Plast Reconstr*

- Surg 111: 556-567, 2003.*
6. Simpson DA, David DJ, White J: Cephaloceles: treatment, outcome, and antenatal diagnosis. *Neurosurgery 15: 14-21, 1984.*
7. Thu A, Kyu H: Epidemiology of frontoethmoidal encephalomeningocele in Burma. *J Epidemiol Community Health 38: 89-98, 1984.*
8. Mahatumarat C, Taecholarn C, Charoonsmith T: One-stage extracranial repair and reconstruction for frontoethmoidal encephalomeningocele: a new simple technique. *J Craniofac Surg 2: 127-134, 1991.*
9. Suwanwela C : Geographical distribution of frontoethmoidal encephalomeningocele. *Br J Prev Soc Med 25: 193-198, 1972.*
10. Suwanwela C, Suwanwela N: A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles *J Neurosurg 36: 201-211, 1972.*
11. French BN, Midline fusion defects of fomatoin, in Youmans JR (ed): *Neurological Surgery*, ed 3. Philadelphia: WB Saunders, 1990, vol 2, pp 1081-1235.
12. Raffel C, McComb JG: Encephalocele, in Apuzzo MLJ (ed): *Brain Surgery*. New York: Churchill Livingstone, 1993, pp 1433-1447.
13. Smit CS, Zeeman BJ, Smith RM, de V Cluver PF: frontoethmoidal meningoencephaloceles: a review of 14 consecutive patients. *J Craniofac Surg 4: 210-214, 1993.*
14. Tessier P : Orbital hypertelorism. I. Successive surgical attempts. Material and methods. Causes and mechanisms. *Scand J Plast Reconstr Surg 6: 135-155, 1972.*
15. Mahapatra AK, Suri A: Anterior encephaloceles: a study of 92 cases. *Pediatr Neurosurg 36: 113-118, 2002.*
16. David DJ, Sheffield L, Simpson D, White J: Fronto-ethmoidalmeningoencephaloceles: morphology and treatment. *Br J Plast Surg 37: 271-284, 1984.*
17. Lauer G, Pinzer I, Gollogly J: Plastisch-rekonstruktive Behandlung von Patienten mit frontoethmoidal Mwningoencephalozelen in der Dritten Weelt. *J DGPW 30: 14-18, 2004.*