

ENCEFALOCELE NASOETMOIDAL EN PACIENTE ADULTO

DRES. FERNÁNDEZ-MIRANDA LÓPEZ P¹, GÓNGORA-LENCINA JJ², DE OÑA NAVARREE A¹. | ¹HOSPITAL TORRECÁRDENAS (ALMERÍA). | ²HOSPITAL RAFAEL MÉNDEZ, LORCA (MURCIA).

Las malformaciones congénitas de nariz y fosas nasales son el resultado de una combinación de alteraciones genéticas hereditarias y de factores teratogénicos. Frecuentemente, estas malformaciones forman parte de un síndrome bien definido asociado a otras anomalías de la cabeza y del cuello. Las masas congénitas de la línea media son lesiones raras que se presentan en uno de cada 20.000 a 40.000 nacimientos vivos, y se conocen tres tipos; los quistes dermoides, los gliomas y los encefaloceles. Durante el desarrollo embrionario normal, hay un espacio entre los huesos nasales y la cápsula cartilaginosa, llamado espacio prenasal; una prolongación de la duramadre está en continuidad con el tejido conectivo que forma el periostio interno de los huesos nasales³. Esta prolongación se retrae y se reabsorbe de forma natural, permitiendo la unión del etmoides con el frontal, y aislando así la cavidad intracraneal de la nasal. Si se presenta un defecto en la retracción de la duramadre o en la fusión de los espacios óseos, el tejido herniado permanecerá en la región nasal y formará las masas.

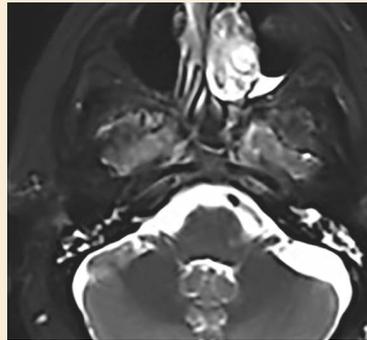


FIGURA 1

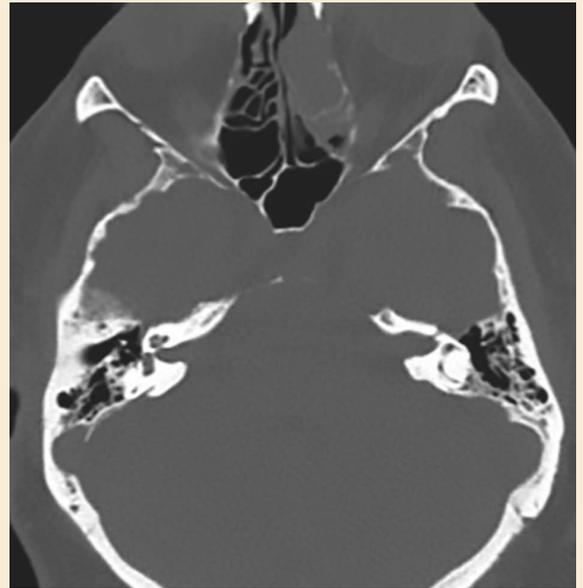


FIGURA 2

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente varón que acude por primera vez a nuestra consulta remitido por su médico de atención primaria, refiriendo insuficiencia respiratoria nasal derecha de larga evolución (desde la infancia), asociada a rinorrea acuosa intermitente, anosmia y cefalea marcada de predominio hemifacial derecho. No presenta otra sintomatología relevante de interés ni lo relaciona aparentemente con factores desencadenantes concretos. Tampoco presenta antecedentes personales reseñables.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Otoscopia: normal bilateral.

Endoscopia nasal: Ocupación completa de fosa nasal derecha por masa de color rosado, no friable ni ulcerada ni sangrante. No dolorosa a la palpación con el material exploratorio. Fosa nasal izquierda normal en todo su trayecto. Resto de exploración ORL sin hallazgos, incluyendo una fibrolaringoscopia normal.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

TC de senos paranasales con contraste: imagen nodular de 4 cm, situada en zona de fosa nasal derecha, con baja atenuación, compatible con pólipo o papiloma invertido. Al no ser concluyente el resultado, se procedió a la toma de biopsia directa de la lesión, siendo el resultado anatomopatológico compatible con tejido nervioso (ectopia glial o encefalocele).

RMN: puso de manifiesto el defecto óseo a nivel del surco olfatorio. Por lo que, tras informar al paciente de su patología, se derivó al Servicio de Neurocirugía para iniciar tratamiento neuroquirúrgico, con la consiguiente exéresis del encefalocele y plastia asociada para evitar una posterior fístula de líquido cefalorraquídeo.

ENCEFALOCELE NASOETMOIDAL

DISCUSIÓN

El encefalocele es una protusión extracraneal de tejido encefálico debido a un trastorno de fusión ósea (defecto óseo en la base del piso anterior craneal, conectado con el espacio subaracnoideo y por lo tanto con el LCR), generalmente por una malformación embrionaria¹.

Es una enfermedad congénita en la cual el contenido intracraneal se hernia a través del defecto óseo. Es frecuente la asociación de los encefaloceles con otros defectos de fusión en la línea media, como el labio y paladar hendidos, lo cual sugiere que esta anomalía está relacionada con un fallo en la migración de las células desde la cresta neural hacia el proceso frontonasal, dejando un defecto de cierre en la bóveda nasal que permite la herniación del encéfalo y sus meninges. También pueden existir los adquiridos, como consecuencia de un traumatismo que deja un defecto óseo en el suelo de la fosa craneal anterior. Cuando no se combina con otras anomalías mayores (en los casos congénitos), el desarrollo del cerebro y la inteligencia es normal.

Los encefaloceles, según su localización, se presentan como una masa externa sobre el dorso nasal, o interna en las fosas nasales (pudiendo simular la imagen de un pólipo, más aún si contiene LCR) o retroorbitarios.

Se clasifican en occipital, parietal y sincipital; a su vez, ésta última se subclasifica en nasofrontal, nasoetmoidal y nasoorbital. El subtipo nasoetmoidal es infrecuente y es el resultado de

un defecto óseo congénito en la lámina cribosa. La mayoría de las veces se diagnostica durante la infancia por la presencia de una masa nasal que genera sintomatología desde el nacimiento (dificultad en la alimentación del recién nacido por la obstrucción nasal grave).

El diagnóstico diferencial con los pólipos se basa en que éstos se originan en la pared lateral nasal a nivel del meato medio y se presentan asociados a la alergia o infección.

El diagnóstico durante la edad adulta, como en el caso que nos ocupa, es raro³.

Las punciones pueden promover el desarrollo de fístula de líquido cefalorraquídeo; por lo que es mejor evitarlas (en nuestro caso, no fue posible no realizar la biopsia directa de la lesión dada la incertidumbre que mostraban las pruebas de imagen iniciales, que nos impedían y retardaban un diagnóstico certero).

El tratamiento de elección es siempre quirúrgico, conllevando la resección del encefalocele y asociando una adecuada plastia de la duramadre y del defecto óseo craneal, con el fin de asegurar la ausencia de fístula de líquido cefalorraquídeo o una futura meningitis^{2,3}. La vía de abordaje para su extirpación está en relación con la presentación (intracraneal, extracraneal o combinada).

El paciente se encuentra actualmente en revisiones periódicas, sin sintomatología y con normalización de la exploración endoscópica nasal.



BIBLIOGRAFÍA

1. New CB, Devine KO. Neurogenics tumors of the nose and throat. Arch Otolaryngol, 1947; 46: 163-172.
2. Gifford GH, McCollum DW. Congenital malformations. Pediatric Otolaryngology, 1972; 932.
3. Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina JE, Ortega P, Trinidad J. Tratado de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello, 2007. Tomo I: 620-621.