

CASO CLÍNICO

Rinolicuorrea de etiología atípica: encefalocele espontáneo temporal bilateral

Asís Lorente Muñoz^{a,*}, María Pilar Lisbona Alquézar^b, Luis González Martínez^a, Jorge Sevil Navarro^b y Eva María Llorente Arenas^b

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Recibido el 14 de julio de 2010; aceptado el 3 de enero de 2011

PALABRAS CLAVE

Fístula de líquido cefalorraquídeo; Encefalocele; Fosa craneal media; Tegmen tympani; Abordajes quirúrgicos

Resumen La herniación espontánea de tejido cerebral a través de un defecto óseo y dural a nivel temporal es una rara entidad, siendo todavía más infrecuente que esta circunstancia se produzca de forma bilateral. La presentación suele ser en forma de otorrea intermitente y persistente en el tiempo. La manifestación como rinolicuorraquia es muy poco habitual. El objetivo es presentar este inusual caso de un encefalocele espontáneo bilateral por defecto bilateral del tegmen tympani.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

CSF leak; Encefalocele; Middle cranial fossa; Tegmen tympani; Surgical approaches

Atypical etiology of rhinorrhea: spontaneous bilateral temporal encephalocele

Abstract Spontaneous herniation of brain parenchyma through a dural and osseous defect in the temporal bone is a rare entity and a bilateral form is even more infrequent. It usually presents as an intermittent but persistent otorrhea. Manifestation as nose cerebrospinal fluid (CSF) leak is very uncommon. Our objective is presenting this unusual case report of a spontaneous bilateral encephalocele with a bilateral tegmen tympani defect.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los encefaloceles cerebrales basicraneales son un hallazgo poco frecuente, siendo la incidencia de 1/35.000¹. En la

mayoría de los casos se asocia a otras circunstancias como traumatismos, infecciones, procesos inflamatorios, tumores, radioterapia o cirugías previas^{1,2,3}. Los espontáneos son todavía más raros, menos del 9%⁴, siendo la forma unilateral la más habitual.

La presentación clínica más común es en forma de otorrea, siendo confundida habitualmente con una otitis serosa media^{1,3,5} y hasta en el 20% existe antecedente de meningitis⁶.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: asislm@hotmail.com (A. Lorente Muñoz).

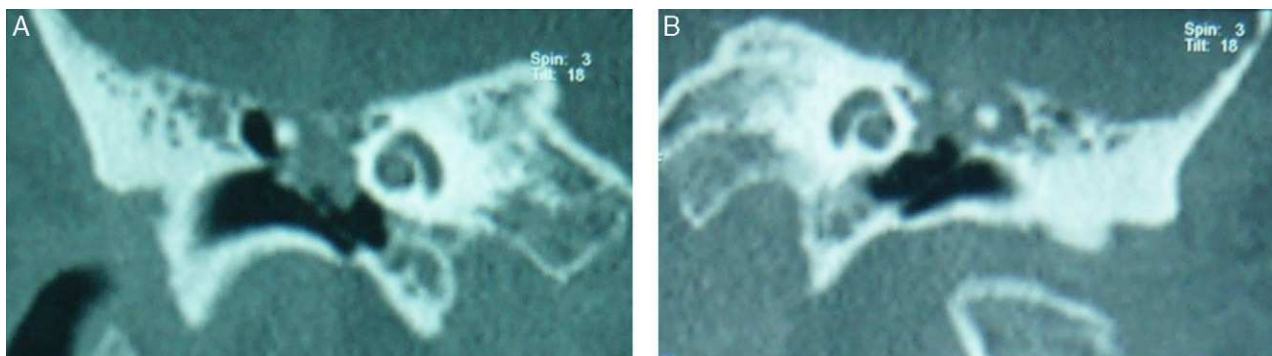


Figura 1 TC ósea coronal. Se visualiza en el lado derecho (A) y en el izquierdo (B) la solución de continuidad en el tegmen tympani, con ocupación del oído medio por un encefalocele.

A continuación presentamos un caso raro de encefalocele bilateral espontáneo con una presentación atípica en forma de rinoliquorraquia.

Caso clínico

Se trata de un varón de 50 años, derivado a nuestro centro para valoración por cuadro de rinoliquorraquia derecha de meses de evolución y que ha presentado una meningitis recientemente. En la exploración ORL no se aprecian alteraciones en el tímpano. En la rinofibroscoopia, se visualiza en la fosa de Rosenmüller derecha, salida de LCR por la trompa de Eustaquio. La cisternografía isotópica muestra signos de fístula nasal, sin signos de fístula en oídos. La TC ósea de base de cráneo y de oídos (figs. 1 A y B) muestra en el lado derecho una ocupación del antro, celdas mastoideas y caja del tímpano por LCR y una dehiscencia anterosuperior del tegmen tympani, con una imagen indicativa de encefalocele. En el izquierdo se visualiza también una clara dehiscencia ósea a nivel del tegmen tympani con una imagen indicativa de encefalocele que prolapsa en oído medio.

Se completa el estudio con RNM que confirma el diagnóstico y descarta la existencia de cerebritis o abscesificación (figs. 2 A y B).

Se valora la intervención bilateral, pero finalmente se decide realizar la reconstrucción del lado derecho por aparecer ser el origen de la fístula.

Se realiza mediante craneotomía temporal un abordaje subtemporal extradural, retrayendo el lóbulo temporal, visualizando la dehiscencia ósea y el encefalocele. Se observa un tejido desvitalizado por lo que se realiza su coagulación y exéresis. Se coloca para su reconstrucción duramadre artificial (Duragen®), fascia autóloga temporal, sellado con biopegamento y se coloca un osteoinductor (Copios®) para el defecto óseo.

Se mantuvo un drenaje lumbar externo durante 4 días con cobertura antibiótica.

Tras 24 meses el paciente permanece asintomático, con controles periódicos de neuroimagen del encefalocele izquierdo.

Discusión

La existencia de meningoceles espontáneos de fosa media por dehiscencia en el tegmen tympani es poco frecuente y de etiología desconocida. Algunos estudios de autopsias reportan una tasa relativamente alta, entre un 18-21%^{4,7,8}. Existen autores que postulan que esta dehiscencia sería congénita, debido a una falta de osificación condral^{2,9}, sin embargo la presentación habitual en edades medias^{9,10} sería difícil de explicar. Otra teoría tal vez más aceptada atribuye este defecto a la presencia de granulaciones aracnoideas^{2,4,11} que debido al efecto de la presión intracraneal y a la pulsatilidad al cabo de décadas erosionan el

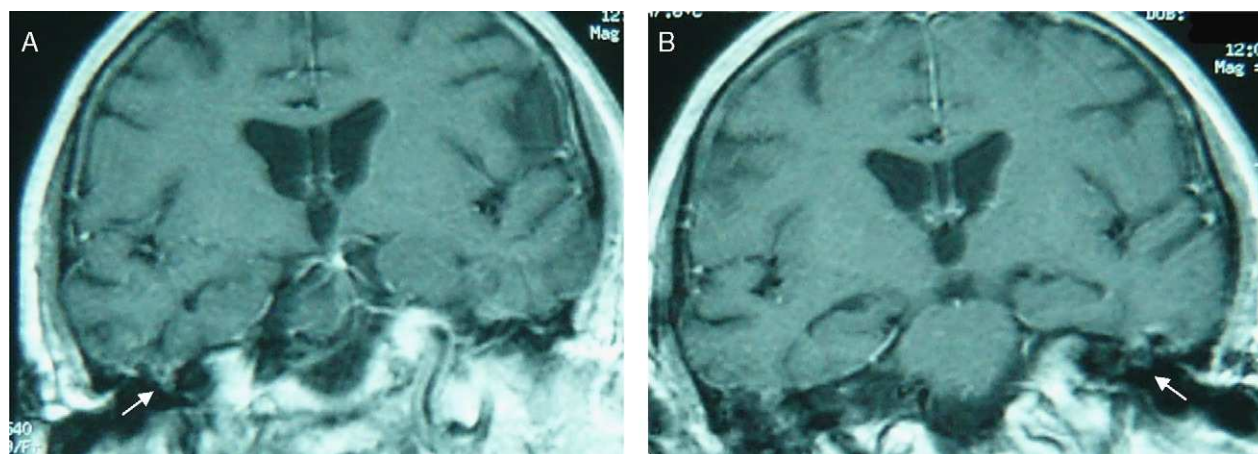


Figura 2 RNM coronal. A) Lado derecho. B) Lado izquierdo. Se identifica el encefalocele protruyendo (flecha).

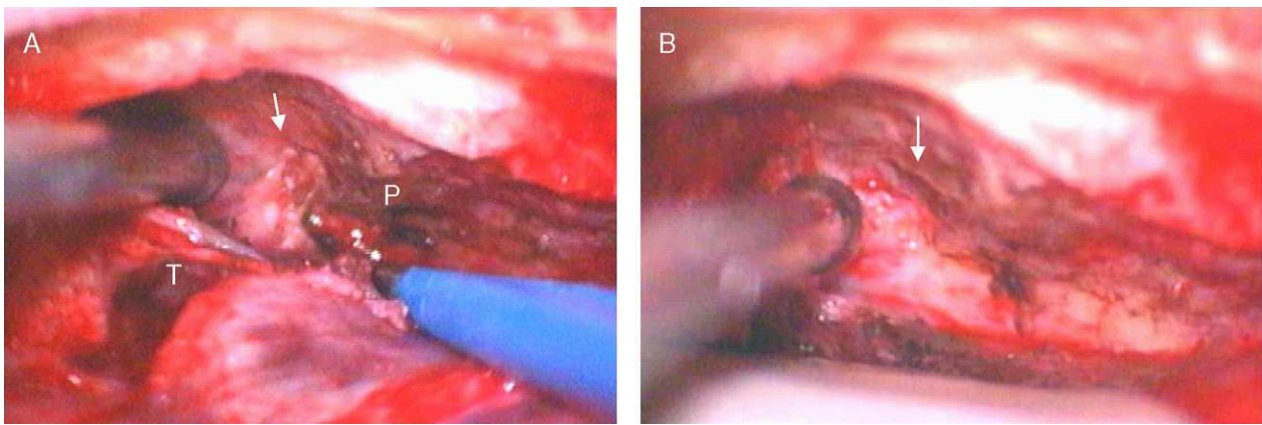


Figura 3 A) Vista microscópica intraoperatoria del encefalocele (flecha), introduciéndose en el peñasco (P); T: lóbulo temporal. B) Vista microscópica intraoperatoria del defecto óseo (flecha).

hueso, adelgazando la duramadre y provocando al final el meningoencefalocele.

Clínicamente, suelen predominar manifestaciones otológicas^{1,2,4}, siendo la más frecuente la existencia de una «efusión»¹¹ u otorrea en oído medio con hipacusia de transmisión, confundiendo con una otitis serosa media^{5,6,7} y que al realizar una miringotomía, se observa la salida de LCR. La rinorrea es extraña¹¹. La determinación de la b2-transferrina puede confirmar el diagnóstico^{1,5}. Otros síntomas pueden ser síndrome vertiginoso, parálisis facial e incluso epilepsia^{12,13} en encefaloceles. Existen antecedentes de meningitis de repetición en cerca de un 20-40%^{4,14}.

Para el diagnóstico y planificación de la cirugía es esencial realizar una TC de alta definición del hueso temporal axial y coronal^{1,4,6,11}, siendo útiles las reconstrucciones 3D. La realización de una RNM T1 y T2 es recomendada ya que identifica con mayor detalle la existencia de un meningo/encefalocele, y va a poder ayudar en el diagnóstico diferencial entre colesteatoma, tejido de granulación, granuloma de colesterol y meningoencefalocele^{4,7}. La cisternografía ha quedado relegada ya que aporta poca información anatómica, tan solo confirma la presencia de una fístula⁵.

La vía de abordaje debe permitir una exposición adecuada de la zona y posibilitar la reconstrucción. Las más usadas son el transmastoides extradural, la craneotomía temporal o la combinación de ambas^{7,11}.

La vía transmastoides es menos agresiva, permite el acceso a la fosa posterior y media siendo muy útil en defectos del tegmen mastoideum^{5,7,11}, aunque para defectos grandes del tegmen tympani puede ser insuficiente. El principal inconveniente es el riesgo de daño de la cadena osicular, por esto algunos autores reservan esta vía para casos con audición no útil⁶.

La craneotomía temporal proporciona un excelente campo, y permite la reconstrucción dural y reparación ósea de forma ideal^{4,5}. Es más agresiva pudiendo no ser factible en gente de edad avanzada. En defectos o celes grandes sería de elección⁴, además, facilita el cierre directo dural y evita el daño en la cadena osicular respetando la audición⁶.

En conclusión, se debe individualizar el tratamiento según las características del paciente, localización y tamaño del defecto y del cele^{4,5,11}.

Respecto a la técnica quirúrgica, se considera que el contenido herniario está desvitalizado y no es funcional^{1,4,15}, por lo que se recomienda su exéresis extradural coagulando el cuello⁷, salvo en grandes celes que sería mejor la reintroducción (fig. 3 A y B). Para reparar la duramadre la sutura directa si es posible es lo mejor⁶. Se pueden usar también plastias de duramadre o emplear tejido autólogo como la fascia temporalis libre o pediculada y pericráneo^{1,4,5,6,7,11}. Se puede asociar un biosellante. Algunos autores usan colgajos pediculados de músculo temporal como última barrera. En la reconstrucción ósea del tegmen tympani son válidos tanto el hueso autólogo como cementos de hidroxiapatita^{11,16,17}.

Por último, existe disparidad en el uso de drenaje lumbar externo. Si bien no existe evidencia, podría ser útil para disminuir la presión del LCR^{1,6,11}, con la consiguiente reducción de tamaño del cele, y para la inyección de fluoresceína. Se mantiene entre 3-5 días post-operatorios.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

1. Wind JJ, Caputy AJ, Roberti F. Spontaneous encephaloceles of the temporal lobe. *Neurosurg Focus*. 2008;25:11.
2. Wilkins RH, Radtke RA, Burger PC. Spontaneous temporal encephalocele. Case report. *J Neurosurg*. 1993;78:492-8.
3. Lalwani AK, Jackler RK, Harsh 4th GR, Butt FY. Bilateral temporal bone encephaloceles after cranial irradiation. Case report. *J Neurosurg*. 1993;79:596-9.
4. Papanikolaou V, Bibas A, Ferekidis E, Anagnostopoulou S, Xenellis J. Idiopathic temporal bone encephalocele. *Skull Base*. 2007;17:311-6.
5. Kutz Jr JW, Husain IA, Isaacson B, Roland PS. Management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. *Laryngoscope*. 2008;118:2195-9.
6. Pappas DG, Hoffman RA, Holliday RA, Hammerschlag PE, Pappas DG, Swaid SN. Evaluation and management of spontaneous temporal bone cerebrospinal fluid leaks. *Skull Base Surg*. 1995;5:1-7.
7. Ahron C, Thulin CA. Lethal intracranial complications following inflation in the external auditory canal in treatment of

- serious otitis media and due to defects in the petrous bone. *Acta Otolaryngol.* 1965;60:407–21.
8. Kapur TR, Bangash W. Tegmental and petromastoid defects in the temporal bone. *J Laryngol Otol.* 1986;100:1129–32.
 9. Tóth M, Helling K, Baksa G, Mann W. Localization of congenital tegmen tympani defects. *Otol Neurotol.* 2007;28:1120–3.
 10. Amorós Sebastiá LI, Brotons Durbán S, Carrasco Llatas M, López Mollá C, Dalmau Galofre J, Murcia Puchades V, et al. Spontaneous middle ear meningoencephalic herniation. 2 case reports. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2002;53:507–12.
 11. Nahas Z, Tatlipinar A, Limb CJ, Francis HW. Spontaneous meningoencephalocele of the temporal bone: clinical spectrum and presentation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;134:509–18.
 12. Nishikawa T, Ishida H, Nibu K. A rare spontaneous temporal meningo encephalocele with dehiscence into the pterygoid fossa. *Auris Nasus Larynx.* 2004;31:429–31.
 13. Yang E, Yeo SB, Tan TY. Temporal lobe encephalocele presenting with seizures and hearing loss. *Singapore Med J.* 2004;45:40–2.
 14. Gürkanlar D, Akyuz M, Acikbas C, Ermol C, Tuncer R. Difficulties in treatment of CSF leakage associated with a temporal meningocele. *Acta Neurochir (Wien).* 2007;149:1239–42.
 15. Pappas DG, Pappas DG, Hoffman RA, Harris SD. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks originating from multiple skull base defects. *Skull Base Surg.* 1996;6:227–30.
 16. Zanetti D, Nassif N. Transmastoid repair of minor skull base defects with flexible hydroxyapatite sheets. *Skull Base.* 2003;13:1–11.
 17. Mayeno JK, Korol HW, Nutik SL. Spontaneous meningoencephalic herniation of the temporal bone: case series with recommended treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:486–9.