



## Página del residente. Soluciones

# Obstrucción nasal neonatal: encefalocele basal

## Neonatal nasal obstruction: basal encephalocele

Rocío Sánchez\*, Elena Gómez, Mercedes Martín y Miguel Burgueño

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

El paciente es intervenido a los 15 días del nacimiento. A través de una incisión bicoronal se lleva a cabo un abordaje craneofacial mediante una craneotomía frontal y una osteotomía en barra orbitofrontal entre ambos nervios supraorbitarios, pediculada en los huesos nasales (fig. 1). Se realiza una biopsia intraoperatoria, sugestiva de encefalocele. Se extirpa el contenido herniado en su totalidad respetando el nervio olfatorio, íntimamente relacionado. Bajo control endoscópico, se realiza una exploración exhaustiva de la cavidad nasal para asegurar la extirpación completa de la lesión. Se repara el defecto de duramadre y se reconstruye la base de cráneo anterior empleando injerto autólogo de calota obtenido a partir de un split de la pieza de craneotomía, asociado a un colgajo local de gálea.

El paciente es dado de alta 8 días tras la intervención con una adecuada permeabilidad de la vía aérea, sin necesidad de medidas de apoyo ventilatorio y sin complicaciones asociadas. Tras cinco años de seguimiento el paciente no presenta ninguna deformidad asociada al abordaje y un crecimiento facial armónico adecuado a su edad (fig. 2).

### Discusión

La vía aérea superior se extiende desde las narinas hasta el área subglótica. Los recién nacidos son respiradores nasales obligados hasta los 4 meses de edad, por lo que una obstrucción a este nivel puede producir un distrés respiratorio grave. La etiología de la obstrucción nasal neonatal es variada

e incluye malformaciones como atresia de coanas o estenosis de la apertura piriforme.

La atresia de coanas, descrita en 1755, tiene una incidencia de 1 de cada 8.000 nacimientos y está producida por una falta de reabsorción embrionaria de la membrana bucofaríngea<sup>1</sup>. En casos bilaterales puede dar lugar a una obstrucción respiratoria grave. Puede ser de causa ósea, membranosa o mixta, siendo más frecuente los casos unilaterales que bilaterales. Más de la mitad de los pacientes asocian además otras anomalías o síndromes como Crouzon, Appert, Treacher Collins, CHARGE, Pfeiffer, Antley-Bixler, Marshall-Smith o Schinzel-Giedion<sup>2</sup>.

Anatómicamente existe una medialización de las apófisis pterigoides y un estrechamiento de la pared nasal lateral. El tratamiento definitivo es quirúrgico, siendo de elección el abordaje endoscópico transnasal con el empleo de stents en casos severos. El abordaje transpalatal se reserva para casos en los que no es posible realizar un tratamiento endoscópico<sup>2</sup>.

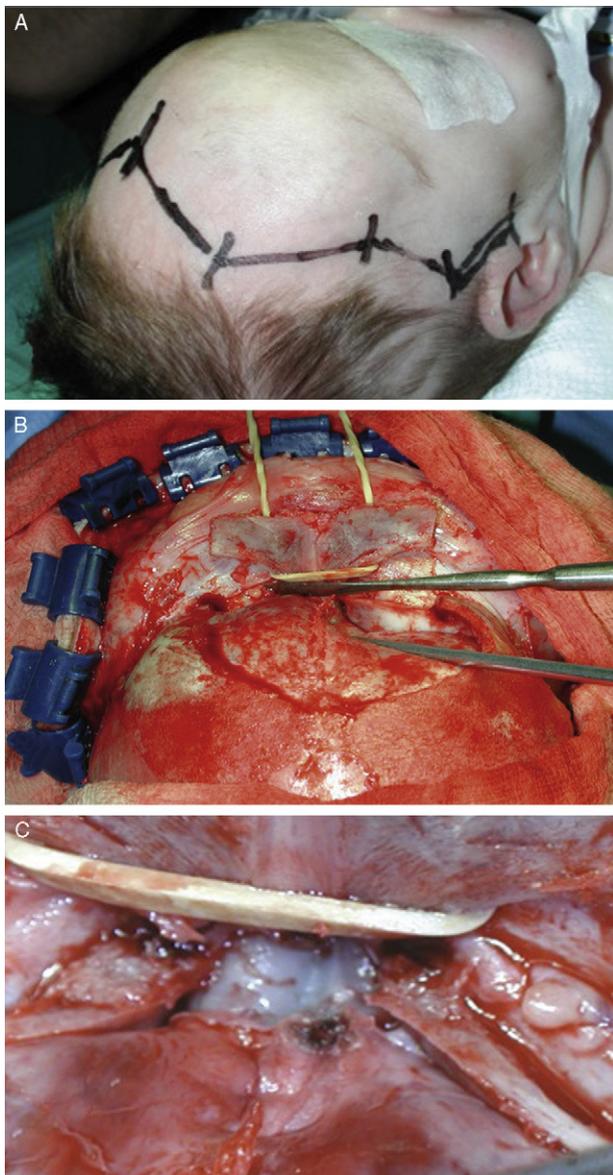
La estenosis de la apertura piriforme, descrita por primera vez en 1989, es una causa infrecuente de obstrucción nasal en neonatos aunque la incidencia real es desconocida debido a la variabilidad en el grado de estenosis y en la repercusión clínica<sup>3</sup>. Se origina por un sobre crecimiento óseo de los procesos nasales del maxilar durante la embriogénesis. Puede asociar otras anomalías como la existencia de un incisivo central único, considerándose como una forma menor de holoprosencefalia. El tratamiento quirúrgico está indicado en casos severos, basándose en un remodelado óseo a través de un abordaje sublabial.

Véase contenido relacionado en DOI:

10.1016/j.maxilo.2011.07.011.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ro\_sb@hotmail.com (R. Sánchez).



**Figura 1 – Imagen intraoperatoria. A) diseño de la incisión bicoronal. B) abordaje. C) localización tumoral.**

Otra causa poco frecuente de obstrucción nasal es la presencia de un dacriocistocele, que puede debutar como una masa quística que protruye en la fosa nasal y obstruye el paso de aire. El tratamiento mediante endoscopia permite el drenaje y la marsupialización intranasal<sup>4</sup>.

Existe una amplia variedad de masas que pueden obstruir el paso de aire a nivel nasal, poco frecuentes pero asociadas a una gran morbilidad. Entre las estructuras quísticas podemos encontrar quistes dermoides, epidermoides, meningoencefalocelos o meningoceles. Las estructuras sólidas pueden constituir hemangiomas, linfangiomas, lipomas, neurofibromas, gliomas, craneofaringiomas, rhabdomiomas, fibrosarcomas, neuroblasomas o cordomas<sup>1</sup>. A nivel frontonasal, el diagnóstico diferencial se debe centrar en tres anomalías de la embriogénesis del neuroporo anterior: quiste dermoide, encefalocele anterior y glioma nasal<sup>5</sup>.



**Figura 2 – Imagen postoperatoria tardía (5 años).**

El encefalocele es una entidad rara, aunque el subtipo frontoetmoidal tiene una incidencia relativamente alta en el sudeste asiático<sup>6</sup>. Según su localización anatómica, los encefaloceles nasales se subdividen en frontoetmoidales y basales. Según su contenido, puede comprometer a las estructuras meníngeas (meningocele), meninges y materia encefálica (meningoencefalocelo) o incluso contener estructuras ventriculares (hidroencefalomeningocele). Se han propuesto diversas teorías etiopatogénicas, postulándose como mecanismo causal un defecto en el cierre del neuroporo anterior asociado a una separación incompleta del neuroectodermo y del ectodermo superficial durante la embriogénesis<sup>6</sup>.

Con respecto a las entidades a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial, los gliomas nasales se presentan como masas de tejido glial heterotópico sin una clara conexión con el compartimento intracraneal. Los quistes dermoides pueden mostrar extensiones intracraneales, estando su teoría etiopatogénica en relación con un defecto en el cierre del neuroporo anterior.

Con la RMN se puede evaluar la conexión de la masa con el contenido intracraneal, mientras que la tomografía axial computarizada (TAC) es la prueba de imagen de elección para evaluar los defectos óseos en la base de cráneo. El diagnóstico es clínico y radiológico, debiendo evitarse realizar punciones o biopsias preoperatorias por el riesgo de infección o herniación del contenido encefálico.

Los encefaloceles frontoetmoidales pueden presentarse como una masa facial. El subtipo nasofrontal se localiza a nivel de la raíz nasal, entre los huesos nasales y el hueso frontal. Los encefaloceles nasoetmoidales se sitúan por debajo de los huesos nasales entre éstos y el cartílago nasal y los nasoor-

bitarios pueden protruir a través de la pared medial orbitaria produciendo proptosis y desplazamiento del globo ocular. Así mismo pueden estar asociados a otras deformidades como hipertelorismo, trigonocefalia, elongación facial, elongación nasal y maloclusión<sup>7</sup>. Los encefaloceles basales no son visibles directamente, pero pueden causar obstrucción de vía aérea superior<sup>6</sup>. En nuestro caso no se encontró ninguna alteración craneofacial asociada.

La historia natural de la enfermedad implica un crecimiento progresivo con herniación del contenido intracraneal. El tratamiento quirúrgico es imprescindible para evitar infecciones y progresión de la enfermedad por herniación del contenido intracraneal. Los objetivos de la cirugía son el aislamiento del tejido encefálico, el cierre de la comunicación y la reconstrucción ósea craneofacial. Durante la infancia es el mejor momento para el tratamiento, permitiendo así un buen desarrollo del paciente desde el punto de vista psicosocial, un crecimiento facial armónico y minimizando el defecto estético. No obstante, el momento de la cirugía lo marca la gravedad de la situación clínica, urgente en casos de riesgo de meningitis, obstrucción respiratoria, problemas para la alimentación o interferencia con funciones visuales. En nuestro caso el compromiso ventilatorio del paciente obligó a un tratamiento urgente en el período neonatal.

Desde que Tessier describiera la técnica en 1967, se acepta que el enfoque quirúrgico de estos tipo de tumores en base de cráneo debe combinar un abordaje intracraneal y extracraneal. Entre las ventajas se encuentra la posibilidad de tratar el tumor sin retraer el lóbulo frontal, una mejor exposición del campo quirúrgico y la ausencia de incisiones faciales. Un abordaje extracraneal aislado se asocia con mayor incidencia de fistulas, meningitis y enfermedad residual por resección incompleta, aunque no existen evidencias científicas que apoyen una técnica concreta<sup>8</sup>.

El abordaje por parte de un equipo multidisciplinar permite la extirpación y la reconstrucción del defecto en un solo tiempo quirúrgico. El aislamiento del espacio intracraneal de los senos paranasales se consigue mediante el uso de colgajos de gálea o pericráneo interpuestos entre el defecto de base de cráneo y la duramadre, pudiéndose utilizar injertos óseos de calota para el mismo fin<sup>9</sup>. La craneotomía frontal puede ser empleada para obtener injertos óseos necesarios para la rehabilitación nasal o el cierre del defecto óseo, como se realizó en nuestro caso.

Gracias a los avances técnicos, las técnicas endoscópicas endonasales, aunque limitadas en su uso aislado, presentan gran utilidad combinadas a los abordajes craneofaciales limitando la necesidad de incisiones faciales y disminuyendo la morbilidad<sup>10</sup>.

Aunque infrecuentes, las complicaciones asociadas a un abordaje craneofacial incluyen fistulas de líquido cefalorraquídeo, neumoencefalo a tensión por paso de aire a partir de los senos paranasales, alteraciones transitorias del estado mental e infecciones<sup>9</sup>. La extirpación tumoral, al tratarse de tejido no funcionante, no supone pérdida de masa encefálica. El pronóstico del encefalocele suele ser favorable, determinado por la existencia de otras malformaciones cerebrales o la presencia de hidrocefalia<sup>6</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Dinwiddie R. Congenital upper airway obstruction. *Paediatric Respir Rev.* 2004;5:17-24.
2. Ramsden JD, Campisi P. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin N Am.* 2009;42:339-52.
3. Tate JR, Sykes J. Pyriform aperture stenosis. *Otolaryngol Clin N Am.* 2009;42:521-5.
4. Shashy RG, Durairaj V, Holmes JM, Hohberger GG, Thompson DM, Kasperbauer JL. Congenital dacryocystocele associated with intranasal cysts: diagnosis and management. *Laryngoscope.* 2003;113:37-40.
5. Hedlung G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol.* 2006;36:647-62.
6. Hoving EW. Nasal encephaloceles. *Childs Nerv Syst.* 2000;16:702-6.
7. Holmes A, Meara JG, Koker AR, Rosenfeld JV, Klug GL. Frontoethmoidal ecephaloceles: reconstruction and refinements. *J Craniofac Surg.* 2001;12:6-18.
8. Holm C, Thu M, Hans A. Extracranial correction of frontoethmoidal meningoencephaloceles: feasibility and outcome in 52 consecutive cases. *Plast Reconstr Surg.* 2008;121:386e-95e.
9. Mantravadi AV, Zender CA. Craniofacial approaches to the anterior skull base. *Op Tech Otolaryngol.* 2010;21:181-7.
10. Hamlin K, Kubba H. Endoscopic excision of a nasal meningoencephalocele in an infant. *Internat J Ped Otorhinolaryngol Extra.* 2007;2:92-4.

doi:10.1016/j.maxilo.2011.08.004