

Meningitis recidivante por meningoencefalocele nasal

Meningitis and nasal meningoencephalocele

RESUMEN

Aportamos un nuevo e infrecuente caso de meningoencefalocele nasal en un paciente de 65 años de edad con meningitis de repetición. Revisamos el tema de los tumores congénitos de la línea media facial. En este caso, nos planteamos la duda en cuanto a su probable origen congénito o traumático. A su vez, destacamos la importancia social de una temida enfermedad como la meningitis, tanto a título individual por sus secuelas, como epidemiológico, sobre todo en la infancia, y también en estos casos de etiología tan peculiar. Apuntamos las nuevas tendencias de tratamiento quirúrgico.

PALABRAS CLAVE:

Meningoencefalocele. Fístula nasal de líquido cefalorraquídeo.

SUMMARY

We present a new and uncommon case of nasal meningoencephalocele in a 65 year-old patient with repetition meningitis. We study the topic of the congenital tumours of the middle facial line. In this case, the lesion can have congenital or traumatic origin. In turn, we highlight the social importance of a feared illness like the meningitis, so much to individual title for their sequels, as epidemic, mainly in the childhood and in these cases of etiologic so peculiar. We say the new tendencies of surgical treatment.

KEY WORDS:

Meningoencephaloceles. Cerebral spinal fluid leak.

Introducción

El concepto de encefalocele se refiere a la herniación de contenido neural céfalico fuera del cráneo. Las diferentes acepciones dependen del contenido del saco herniario. Así hablamos de meningocele, si contiene tejido meníngeo exclusivamente; meningoencefalocele, si además contiene tejido cerebral; y encefalomeningocistocele si comunica con un ventrículo. Los encefaloceles tienen una etiología similar a los gliomas, quistes dermoides o fistulas craneofaciales. Aunque no se haya demostrado una transmisión familiar, la asociación con otras enfermedades que tienen un carácter genético, así lo sugieren.

De todas las hernias de tejido neural, el 20% aparece en el cráneo. De estas, el 15% son nasales. A su vez, los encefaloceles nasales se pueden dividir en dos tipos: sincipitales (60%) y basales (40%) (1).

Según su localización, se clasifican en etmoidales anteriores, posteriores, esfenoidales y naso-orbitales (2).

Boonvisut y col. (3) revisan 120 casos clasificándolos, según su anatomía y estructuras adyacentes implicados en:

Tipo I: Se trata de una simple apertura externa en el hueso frontal, nasal, etmoidal, o en los huesos de la órbita; tipo IA, la apertura se sitúa entre dos huesos de la zona; tipo IB, la apertura se extiende transversalmente involucrando estructuras adyacentes.

Tipo II: En este hay varios orificios en la región; tipo IIA, todos ellos están limitados a su origen; tipo IIB, uno o más de estos orificios involucra a otras estructuras. Estos autores llegan a distinguir hasta 14 subtipos.

La teoría congénita consiste en lo siguiente: durante la gestación se forma un divertículo de duramadre desde el "agujero ciego" (*foramen caecum*) hasta una región crucial de la nariz situada entre las distintas placas ectodérmicas llamada espacio prenasal. Este divertículo normalmente se separa del ectodermo y se retrae hacia adentro, cerrándose el defecto del cráneo en el agujero ciego. Si no se produce dicha separación, el ectodermo de superficie se retrae hacia las proximidades de la nariz o del sistema nervioso central y se producen tractos, senos o quistes dérmicos. Si queda neuroectodermo en las regiones superficiales de la nariz, con la obliteración parcial o total de la conexión con el sistema nervioso central, se produce un glioma nasal. Cuando se mantiene la conexión con el SNC, se producen encefaloceles nasofrontales, con herniación del cerebro, las meninges y la dura madre (Figura 1) (4).

Estas anomalías se pueden encontrar asociadas en un porcentaje variable (6 a 40%), sobre todo cuando hay extensión intracraneal, a otras alteraciones faciales y del primer arco branquial tales como hipertelorismo, paladar hendido, microsomía hemifacial o senos branquiales; así como, en casos más graves, a retraso mental, hidrocefalia, agenesia del cuerpo caloso, atrofia cerebral o presencia de quistes dermoides en el lóbulo frontal (2, 3, 5, 6).

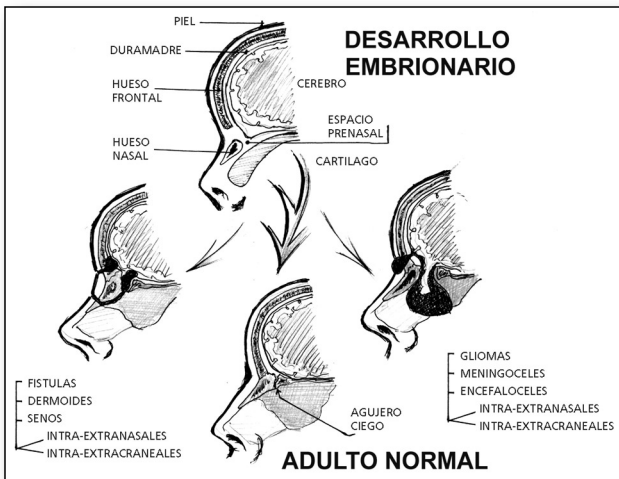


Fig. 1: Representación esquemática del desarrollo embrionario del espacio prenasal y de la permanencia de tractos que originan diferentes malformaciones en la línea media facial.

Los encefalocelos intranasales pueden permanecer ocultos clínicamente por años. Los meningoencefalocelos se expanden con las maniobras de Valsalva, la maniobra de Furstenberg (aumento de tamaño con la presión de las yugulares) es positiva y se transluminan, a diferencia de los gliomas, que tienen un contenido más denso. Los pacientes pueden tener historia de rinorrea acuosa, porque a lo largo del tiempo se producen pequeños desgarros o inflamaciones, que pueden abocar en episodios de meningitis recurrente. Una raíz nasal ancha o un discreto o manifiesto hipertelorismo pueden ser sus únicos indicios.

No es infrecuente ser diagnosticados casualmente al confundirlos con un pólipo nasal y proceder a su extirpación (7,8,9). Estas maniobras, así como la biopsia están contraindicadas en todos los pacientes en los que se aprecie una dehiscencia ósea del techo de la fosa nasal. La TAC y la RNM facilitan su diagnóstico y deberían realizarse siempre que se piense en cirugía nasal. Al menos, deben ser tenidas en cuenta en cualquier procedimiento quirúrgico sobre formaciones polipoides, más todavía, cuando son unilaterales.

Caso clínico

En nuestro caso, la solicitud de colaboración con ORL se produjo en un paciente varón de 65 años de edad ingresado en UCI por meningitis bacteriana neumocócica. Se encontraba en situación de coma, fiebre alta permanente desde diez días antes, y empeoramiento progresivo de su situación general. El estudio radiológico mediante TAC y RNM, previo y posquirúrgico, ilustra este artículo (Figuras 2-7).

La familia del paciente nos relató que éste había sido operado de sinusitis hace más de 40 años. El primer episodio de meningitis se remonta a unos 20 años antes, resolviéndose con relativa facilidad con tratamiento antibiótico. Frecuentemente, el paciente se quejaba de cefaleas. Preguntados por ello, los familiares refieren el hecho curioso, de que, ocasionalmente y desde hacía muchos años, tenía rinorrea acuosa como "agua clara" únicamente al inclinarse hacia delante y sólo por fosa nasal izquier-

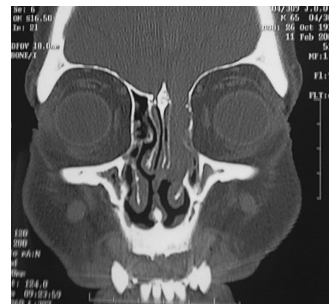


Fig. 2: TAC coronal previo: Formación que ocupa el etmoides anterior, en continuidad con el endocráneo a través de una dehiscencia sea del techo de la fosa nasal izquierda.

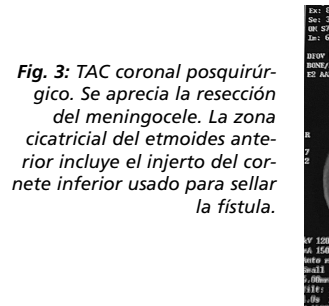


Fig. 3: TAC coronal posquirúrgico. Se aprecia la resección del meningocele. La zona cicatricial del etmoides anterior incluye el injerto del cornete inferior usado para sellar la fistula.

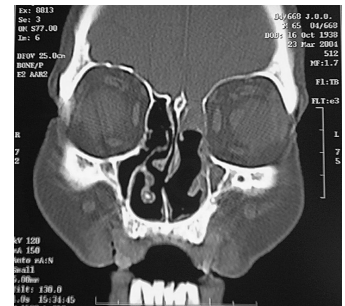


Fig. 4: TAC coronal previo. Extensión del meningocele hacia región de etmoides posterior, con material inflamatorio retenido.



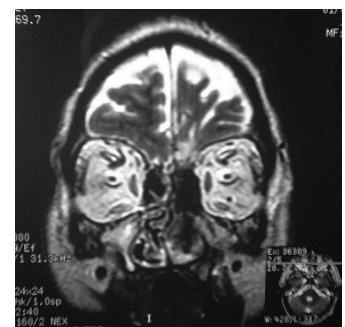
Fig. 5: TAC coronal posquirúrgico de etmoides posterior. Nótese la ausencia de cornete inferior de la fosa izquierda usado como injerto.



Fig. 6: RNM coronal previa. En este tiempo RNM, el meningoencefalocelo aparece oscuro; por el contrario, los cornetes, el moco y la congestin nasal aparecen realzados. Se aprecia la continuidad del tejido cerebral con la formación nasal, clave para el diagnóstico.



Fig. 7: RNM coronal posquirúrgica. El etmoides está vacío. Se aprecia una imagen inflamatoria hiperdensa en el tejido cerebral cercano a la fistula. La fosa está taponada con gasas.



da. Esto lo atribuían a alergia o a catarros. A pesar de lo sugestivo del síntoma, nunca había sido diagnosticado de fístula de líquido cefalorraquídeo. Recientemente, apenas dos meses antes, había padecido un nuevo episodio de meningitis, y éste de ahora era el tercero y más grave.

La evolución de esta última meningitis fue dramática. Inicialmente ingresó con un cuadro de cefalea intensa, fiebre y signos meníngeos leves. La punción de LCR evidenció 400 células LPN. Se instauró un tratamiento antibiótico y permaneció ingresado. El cultivo dio posteriormente positivo a *S. pneumoniae*.

La evolución fue desfavorable y cuatro días más tarde la fiebre aumentó, desarrolló una hemiparesia en izquierda, entrando en coma. Una nueva punción de LCR proporcionó 28000 LPN (francamente purulento). Pasó directamente a UCI, pautándose antibioterapia de amplio espectro y a altas dosis.

En los días posteriores no se obtuvo mejoría alguna, permaneciendo en coma y con fiebre alta. Ante esta evolución desfavorable, se decidió intervenir quirúrgicamente. Se realizó extirpación de la formación descrita en las imágenes y sellado de la fístula de líquido cefalorraquídeo con un amplio injerto de cornete inferior. Se utilizó un taponamiento con gasa de borde empapada en antiséptico como soporte de dicho injerto en la neo-cavidad etmoidal postquirúrgica, completándose el taponamiento del resto de la fosa nasal. El taponamiento se mantuvo durante 20 días, con cambios semanales, continuando con la cobertura antibiótica.



Fig. 8: Esquema de los lugares del techo nasal en los que se suelen encontrar las fístulas de LCR.

En los días siguientes a la intervención, mejoró la evolución. Cedió la fiebre. Recuperó la consciencia con buena orientación témporo - espacial, quedando como secuelas: paresia y alteraciones en la motilidad, especialmente en extremidades inferiores y fundamentalmente en el lado izquierdo, pasando al Servicio de Rehabilitación posteriormente. El sellado de la fístula parece ser eficaz hasta el momento.

Discusión

La meningitis es una enfermedad de extremada gravedad que, incluso tratada adecuadamente, puede ocasionar la muerte o secuelas de gran importancia en el paciente. El diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado son importantísimos para evitar tales secuelas. Por ello, supone un problema sanitario de primordial interés, sobre todo en la infancia, existiendo mecanismos preventivos y vacunas que, sin embargo, pueden ser ineficaces si se produce un cambio epidemiológico. La vacunación frente a *N meningitidis* A- C en el primer año de vida y del *Haemophilus influenzae* B antes de los 5 años, ha sido recomendada en la población infantil en muchas comunidades y algunas Autonomías Españolas (10).

En el caso que nos ocupa, la meningitis tiene un contexto distinto. En primer lugar, el germen encontrado en la punción lumbar fue un *Streptococcus pneumoniae*. Este es un patógeno exclusivo del hombre, que ocupa un lugar muy importante también en las infecciones pediátricas por su elevada prevalencia. Además de habituales infecciones respiratorias, puede dar lugar a enfermedades graves tales como la meningitis, cuya alta morbimortalidad es mayor que la de otras meningitis bacterianas. La incidencia de meningitis neumocócica varía según las distintas áreas geográficas, siendo el germen más frecuente en países como EE.UU. En Europa, sin embargo, ocupa el segundo lugar tras *Neisseria meningitidis* B. En los últimos años, la aparición de cepas resistentes a las cefalosporinas de tercera generación ha planteado un importante problema terapéutico. Por este motivo, el tratamiento empírico inicial debe asociar cefotaxima y vancomicina en aquellas áreas geográficas con cepas resistentes. Todas estas circunstancias ocasionan mayor gasto sanitario y un mayor costo socioeconómico. El desarrollo de vacunas conjugadas frente a *S. pneumoniae* supone un importante avance en la prevención de la enfermedad neumocócica. Por todo ello actualmente, algunos pediatras justifican que se plantee el uso generalizado de las nuevas vacunas conjugadas antineumocócicas en nuestra población infantil (11).

En la tabla adjunta se describen los gérmenes más frecuentes con arreglo a la edad (12).

<p>Neonatos < 1 mes <i>S. agalactiae.</i> <i>E. coli.</i> <i>L. monocytogenes</i></p>
<p>Niños 1 mes - 5 años <i>N. meningitidis</i> <i>S. pneumoniae</i> <i>H. influenzae</i></p>
<p>Edad 5 a 19 años <i>N. meningitidis</i></p>
<p>Adultos hasta 65 años <i>S. pneumoniae</i> <i>N. meningitidis</i></p>
<p>Adultos > 65 años e inmunosuprimidos <i>S. pneumoniae</i> <i>L. monocytogenes</i> <i>N. meningitidis</i></p>

Tabla 1: Etiologías más frecuentes según la edad.

En segundo lugar, nuestro paciente es un adulto de 65 años, que había tenido varios episodios de meningitis. Por lo tanto, haba que pensar en la existencia de un foco de vecindad, como en los casos secundarios a otitis, sinusitis o fístula pericraneal, y no en una enfermedad epidémica.

La historia referida por los familiares del paciente sugiere con alta probabilidad de que se trata de una fístula de líquido cefalorraquídeo a nivel nasal. Además las imágenes de la TAC y RNM ponen de manifiesto la presencia de una ocupación de fosa nasal izquierda con una sorprendente, llamativa y elocuente dehiscencia del techo de la misma en la parte más anterior del etmoides.

Según Adreito y col (13), aproximadamente el 80% de la rinorrea producida por fístula de LCR es debida a traumatismos no-quirúrgicos, el 16% por traumas quirúrgicos, y solamente, un 4% originadas por causas no traumáticas, entre las que están las formaciones congénitas que venimos describiendo. La rinorrea por fístula de LCR post traumática más frecuente es la debida a fracturas de la base del cráneo por traumatismo craneal cerrado, y la rinorrea por fístula de LCR debida a traumatismo no quirúrgico penetrante de la cabeza es la causa menos frecuente (Figura 8). Los casos iatrogénicos, debidos al auge de la cirugía endoscópica nasal están aumentando en los últimos tiempos.

Sin embargo, en nuestro paciente existe el antecedente quirúrgico, al parecer una septoplastia, tal vez, un Cadwel Luck, hace cuarenta años. Los hallazgos quirúrgicos son compatibles con los dos procedimientos. Se encontró una perforación septal en la región de la cresta nasal y una atrofia manifiesta del seno maxilar izquierdo ocupado por mucosa hipertrófica, aunque en la TAC no se aprecia defecto óseo en la pared anterior del seno, que bien pudo obliterarse con el paso de los años. La primera meningitis se produjo hace 20 años, así como la referencia de la rinorrea al inclinar la cabeza. Cabe la posibilidad de que se produjera una fractura del techo en alguna maniobra de la intervención y que ésta fuera la desencadenante de una hernia de tejido meníngeo, que tardó largo tiempo en alcanzar la proporción actual. Pero no es menos cierto, que también cabe la posibilidad de que el meningocele tenga un origen congénito tal y como se comenta en la introducción, abogando en este sentido el hecho de tener lugar su implantación en el receso frontal justo en la proyección del agujero ciego embriológico.

Una vez más se alcanza un diagnóstico de una patología como esta de manera muy tardía, aunque reunidas todas las piezas, parece sencillo, siendo definitivo el análisis anatomopatológico postquirúrgico (Figura 9 y 10).

En cuanto al diagnóstico diferencial el meningocele se plantee como primera posibilidad desde el punto de vista clínico tras valorar los antecedentes y las imágenes radiológicas. También cabe la posibilidad de ser un mucocele infectado, una poliposis nasal, un tumor maligno o una etmoiditis aunque sus respectivos comportamientos evolutivos y su aspecto radiológico los hacían a todos ellos mucho menos probables.

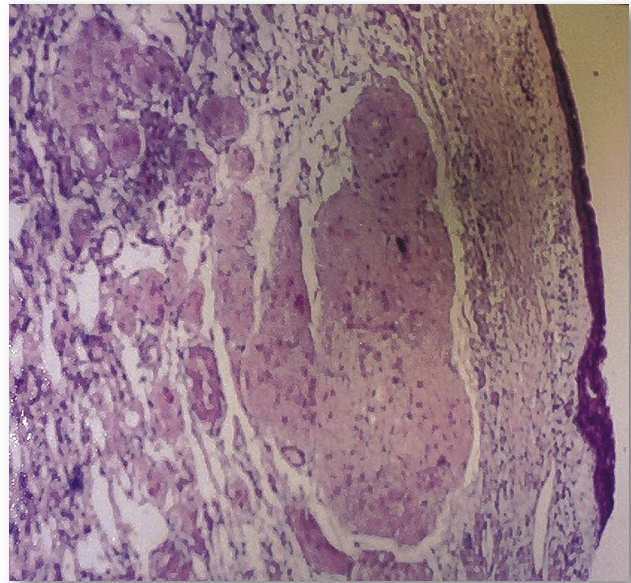


Fig. 9: La preparación histológica demuestra que se trata de un meningoencefalocele. Se aprecia el epitelio de la mucosa respiratoria en el lado derecho de la imagen. Se aprecia, a su vez, un cordón central de tejido neural (gemistocitos, sustancia blanca) rodeado por tejido inflamatorio.

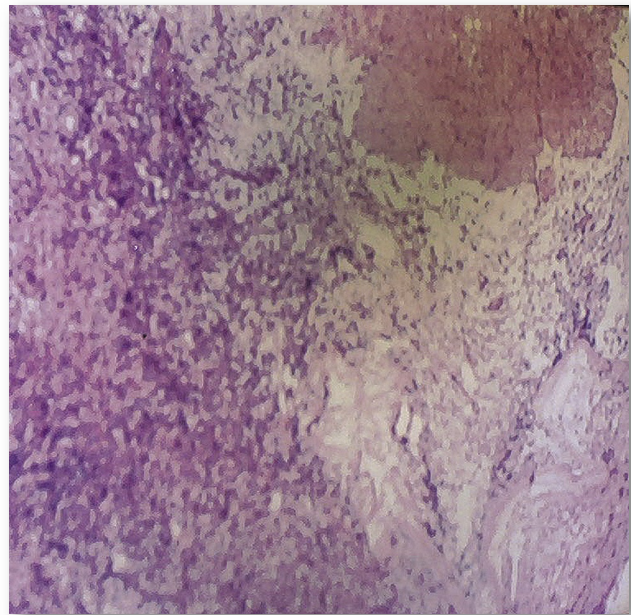


Fig. 10: En esta preparación se aprecia tejido neural (arriba a la derecha), abundante tejido inflamatorio con fibras y tractos de tejido conjuntivo denso (en la parte inferior derecha), que corresponden a restos de duramadre.

Otro aspecto que nos planteamos es lo oportuno del tratamiento quirúrgico del foco nasal. La falta de respuesta satisfactoria del tratamiento antibiótico en este último episodio nos hizo pensar la dificultad de los antibióticos en alcanzar el foco séptico. La evolución posterior fue muy favorable con descenso de la fiebre y mejoría en los días posteriores.

En cuanto a la técnica quirúrgica, la vía endonasal, por su aparente menor agresividad (13,14) está siendo preferida frente a las técnicas neuroquirúrgicas únicas o combinadas, lógicamente dependiendo del tipo de lesión encontrada y las posibles asociaciones, que pueden obligar a estas últimas o incluso a través de rinotomía lateral externa (2,9,15). En este caso se empleó simplemente tejido mucoso del cornete inferior, que proporcionó suficiente material como para tener posibilidades de cerrar el defecto del techo. Su consistencia se puede considerar insuficiente para cerrar una falla ósea, pero puede ser lo suficientemente práctica para asegurarnos un cierre completo de la fístula y un aislamiento del contenido endocraneal durante mucho tiempo. No se usaron materiales extraños ni pegamentos, utilizándose únicamente un taponamiento como soporte del injerto. Evidentemente la certeza de la efectividad de la intervención nos la va a dar el tiempo, bien por la ausencia de nuevas meningitis o apoyándonos en estudios endoscópicos combinados con técnicas como la visualización de líquido cefalorraquídeo teñido con fluoresceína realizado con luz azul, técnicas de determinación de bioquímica del moco nasal u otras como la gammagrafía si procede (16).

Bibliografía

1. Rodríguez Lanza. <http://www.geocities.com/rodriguezlanza/embriomalfnariz.htm>
2. David DJ, Sheffield L, Simpson D, White J. Frontothmoidal meningoencephalocele: morphology and treatment. *Br J Plast Surg.* 1984 Jul;37(3):271-84.
3. Boonvisut S, Ladpli S, Sujatanond M, Tandhavadhana C, Tisavipat N, Luxsuwong M, Nunta-aree S, Srimaharaja S, Panitphong T, Dulayajinda D, Areewattana S. Morphologic study of 120 skull base defects in frontothmoidal encephalomeningoceles. *Plast Reconstr Surg.* 1998 Jun;101(7):1784-95.
4. Puig LI. <http://aeped.es/protocolos/dermatologia/cuatro/lineamedia.pdf>
5. Cejas Mndez L, Cejas Mendez M, De Serdio Arias, Gonzalez Castro I, Romero A, Civantos E. Basal meningoencephalocele: a case report. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1996 Jul-Aug;47(4):329-32.
6. Izquierdo JM, Gil-Carcedo LM. Recurrent meningitis and transthemoidal intranasal meningoencephalocele. *Dev Med Child Neurol.* 1988 Apr;30(2):248-51.
7. Bagger-Sjoberg D, Bergstrand G, Edner G, Anggard A. Nasal meningoencephalocele. A clinical problem. *Clin Otolaryngol.* 1983 Oct;8(5):329-35.
8. López Aguado D, López Campos D, Prez Pinero B, Campos Banales ME. Intranasal meningoencephalocele. A case report. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2000 Jun-Jul;51(5):441-4.
9. Plaza Mayor G, Raboso Garca-Baquero E, San Miguel Fraile P, García Villanueva M, Martínez San Millán J, Martínez Vidal A. Nasal encefalocele: differential diagnosis with nasal glioma. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 1999;26(6):595-605.
10. Plan de prevencin integral de la meningitis en la Comunidad Valenciana. Conselleria de Sanitat Valencia. 1999. <http://dgsan.gva.es/rvn/docs/meningitis97.pdf>
11. Sault Rubio JA. Meningitis neumococica en la infancia, patogenia, clínica y medidas de prevención. <http://www.siicsalud.com/dato/dat029/02620009.htm>
12. Fernández-Viladrich P. Infecciones del sistema nervioso central. Meningitis bacterianas. <http://www.seimc.org/protocolos/clinicos/proto2.htm>
13. Aderito De Sousa F MD, Aydmar Salas V MD, Juan L. Reyes G MD. Manejo endoscópico de la rino- rrea por fístula de líquido cefalorraquídeo. <http://www.encolombia.com/medicina/otorrino/otorri- no30302-manejo.htm>
14. Pérez Carretero M, Bhathal Guede B, Rodríguez Gómez. Rinorrea Cerebroespinal. En Cirugía de Base de la Crneo. Ponencia Oficial del XV Congreso Nacional de la SEORL y Patología Cérvico - Facial. Cádiz. 1993: 105-123.
15. Morgan DW, Evans JN. Developmental nasal anomalies. *J Laryngol Otol.* 1990 May;104(5):394-403.
16. Stern RH, Zanzi I, Roland S, Rosenthal A, Perlman P, Margouleff D. Scintigraphic cerebral spinal fluid leak study in a child with recurrent meningitis after resection of a frontal meningocele. *Clin Nucl Med.* 1995 Feb; 20(2):136-9.