

# Protrusión de encefalocele esfenoetmoidal a través de fisura palatina en un paciente con síndrome de la línea media facial.

## Revisión de la literatura y reporte de caso clínico

*Protrusion of sphenoethmoidal encephalocele through the cleft palate of a patient with median cleft face syndrome: a review of the literature and a case report*

Carlos Taitó Takahashi Aguilar,\* Manuel Montoya Chavira,\*\* Alejandra Celeste Solano González,\*\*\*  
Laura Elena Franco Garrocho\*\*\*\* Martín Hernández Navarrete\*\*\*\*\*

### RESUMEN

El síndrome de la línea media facial es de baja incidencia a nivel mundial, presentándose 1 en 1,000,000 de partos. El cuadro clínico es variado, sin embargo se representa como la hendidura número «0»-14 de Tessier, siendo incompleto el cierre de los tejidos blandos faciales y/o esqueléticos en su línea media. La herniación del contenido intracranal a través de estas fisuras es frecuente debido a la agenesia de la bóveda anterior, por lo cual la protrusión y descenso hacia la cavidad oral son factibles. Debido a su baja incidencia y habiendo pocos reportes en la literatura, consideramos prudente su publicación y revisión. Presentamos el caso de un paciente masculino de 9 días de nacido, a quien se le detecta herniación encefálica pulsátil a través de hendidura palatina, confundida de inicio con una premaxila. Se diagnostica y se estudia por el Servicio de Cirugía Maxilofacial y Neurocirugía del Hospital Infantil de Especialidades de Ciudad Juárez.

**Palabras clave:** Encefalocele, síndrome línea media facial, hendidura media, malformaciones de Tessier.

### ABSTRACT

*The incidence of median cleft face syndrome is low worldwide, occurring in only 1 in 1,000,000 births. Though the clinical picture varies, the condition appears as a 0-14 Tessier cleft, with incomplete closure of skeletal and/or facial soft tissue along the midline. Herniation of intracranial content through these fissures is common due to agenesis of the anterior arch, making protrusion and descent toward the oral cavity possible. As the condition is uncommon, it has received little consideration, therefore we have decided to draw attention to it and review the rather limited amount of literature dealing with it that exists. We report the case of a 9-day-old male patient in whom a pulsatile brain herniation—initially mistaken for a premaxilla—, was detected through the patient's cleft palate. Diagnosis and examination were carried out by the Maxillofacial Surgery and Neurosurgery service at Ciudad Juárez Specialist Children's Hospital.*

**Key words:** Encephalocele, median cleft face syndrome, median cleft, Tessier anomalies.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de disrafia de la línea media cerebro-craneofacial o síndrome de la línea media es una de-

formidad muy rara, la cual se presenta en 1 de 1,000,000 de partos a nivel mundial. Puede variar desde una fisura medial pequeña del labio superior, un nódulo en la nariz, hasta una hendidura facial severa, involucrando el cráneo y la cara con hipertelorismo severo.<sup>1</sup> Se observa en un 37% de las fisuras faciales atípicas.<sup>2</sup> Esta fisura corresponde a la fisura facial 0-14 de acuerdo a Tessier.<sup>3</sup> El cuadro clínico incluye hipertelorismo orbital, bóveda craneal anterior bifida, duplicación y/o ensanchamiento de la espina nasal anterior y septo nasal, hendidura medial del labio superior (premaxila y paladar). Los procesos patológicos que causan la displasia o falta de cierre de la línea media facial, empiezan durante la tercera semana de gestación.<sup>4</sup> Ocurre un ensanchamiento bilateral de los procesos frontonasales en el encéfalo pri-

\* Residente de tercer año de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital General de Ciudad Juárez. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez.

\*\* Residente del cuarto año de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital General de Ciudad Juárez. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez.

\*\*\* Estudiante del noveno semestre del Programa Cirujano Dentista. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez.

\*\*\*\* Cirujano Maxilofacial. Coordinador de la Especialidad de Cirugía Maxilofacial. Hospital General de Ciudad Juárez.

\*\*\*\*\* Neurocirujano adscrito al Hospital Infantil de Especialidades de Ciudad Juárez.

Recibido: Septiembre 2012. Aceptado para publicación: Enero 2013.

mitivo y eventualmente se convierten en las prominencias nasales laterales.<sup>5</sup> La prominencia nasal medial formará el paladar primario y la porción superior del labio y del filtrum.<sup>6</sup> Durante este tiempo, el primer arco braquial empieza a formar los esbozos del hueso maxilar y la mandíbula. El desarrollo del labio superior requiere de la fusión de los procesos nasales mediales con los procesos maxilares. Dado que existe una cercana relación entre el desarrollo de la cara y el encéfalo, hay en ocasiones una asociación entre la línea media facial y malformaciones cerebrales.<sup>7</sup> El encefalocele es el defecto abierto del tubo neural menos frecuente; como promedio se presenta entre un caso de cada 2,000 a 6,000 nacidos vivos.<sup>8</sup> Los encefaloceles se conocen también como cráneo bífido y son extensiones o protrusiones de tejido intracranegal a través de forámenes o aperturas del cráneo;<sup>9</sup> existen dos tipos: nasal y esfenoetmoidal.<sup>9</sup>

### CASO CLÍNICO Y EVOLUCIÓN

Paciente masculino de 9 días de nacido, quien es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Infantil de Ciudad Juárez, proveniente del Hospital de la Mujer. Ingresa con diagnóstico de labio y paladar hendidos e hipoxia perinatal (*Figura 1*).

El recién nacido es producto de la primera gesta, deseada, sin control prenatal, habiendo existido amenaza de aborto por contracciones uterinas en la semana 31 de gestación. La madre sufrió múltiples infecciones vaginales

durante el primer trimestre del embarazo, tratada con óvulos no específicos, así como múltiples infecciones de vías aéreas superiores, tratadas con ambroxol, ampicilina y paracetamol. El niño es producto obtenido por cesárea por desproporción céfalo-pélvica, con ruptura de membrana de 4 horas. La cesárea fue realizada bajo efectos de anestesia general inhaladora a base de Sevorane. No se reportan complicaciones durante el procedimiento.

El paciente es aceptado a la UCIN durante la hora 1, encontrándose despierto con leve pigmentación icterica, piel normotensa, con puente nasal ancho, implantación baja de orejas, queilopalatosquisis, con presunta tumoración en paladar que protruye estructuras de cavidad oral y se extiende hacia la úvula, de aproximadamente 2 centímetros de ancho por 6 centímetros de largo, de coloración violácea y aspecto verrucoso, que aparenta protrusión de la premaxila (*Figura 2*).

La tumoración obstruye prácticamente el 100% de la luz de la cavidad oral. Las estructuras toracoabdominales son normales, los campos pulmonares tienen ligera obstrucción en las bases, con estertores y sibilancias; abdomen normal, miembros torácicos y pélvicos presentes simétricos sin malformaciones en dedos, de buena coloración, buen pulso distal y llenado capilar.

Se valora multidisciplinariamente por los servicios de Neurocirugía, Pediatría y Cirugía Maxilofacial, donde a la exploración física y clínica se determina un hipertelorismo con aumento en la dimensión interorbitaria de 10 mm y del puente nasal con perfil facial cóncavo, narinas ensanchadas dobles, con agenesia de la columnela y



**Figura 1.** Fotografía inicial donde se observa la disrafia facial con presencia de tumoración oral.



**Figura 2.** Acercamiento a tumoración oral referida como premaxila.

cartílagos alares. Se confirma labio y paladar hendidos. El labio superior presenta una fisura medial completa, con herniación de masa a través de la fisura palatina (*Figura 3*).

Durante su estancia hospitalaria, el paciente desarrolla hipoxemias prolongadas debido al síndrome obstructivo de la vía aérea superior (obstrucción mecánica tumoral). Es enviado al departamento de imagenología del noso-

comio, donde se le practica una tomografía computada simple y contrastada en cortes axiales, coronales y sagitales (*Figuras 4 a 6*).

Se identifica defecto a nivel del piso anterior del cráneo, por el cual se protruye la masa encefálica hasta llegar a la



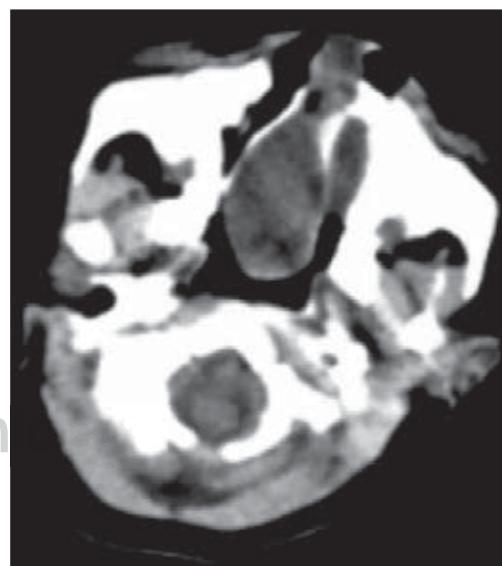
**Figura 3.** Intraoral de herniación del encefalocele por fisura palatina.



**Figura 5.** Corte coronal de tomografía computada simple. Hipertelorismo orbital y herniación encefálica hasta cavidad oral.



**Figura 4.** Corte sagital de tomografía computada. Agenesia de tabla craneal anterior y herniación de encefalocele.



**Figura 6.** Corte axial de tomografía computada. Agenesia de bóveda craneal anterior.

faringe con agenesia de celdillas etmoidales, de esfenoides y parcialmente de la lámina horizontal del frontal. Se identifican también defecto de la línea media a nivel de la nariz con ausencia aparente del septum nasal, así como techo del paladar. Son confirmados estos diagnósticos con topografía en tercera dimensión (*Figuras 7 y 8*).



**Figura 7.** Vista frontal de reconstrucción 3D de macizo facial. Agenesia de tercio medio facial.



**Figura 8.** Vista axial de reconstrucción 3D de cráneo. Fisura completa de fosa anterior.

A nivel de los tejidos blandos de la cara se identifica falta de cierre. No existe desarrollo de los senos maxilares, propio de la edad del paciente. Dichos cambios morfológicos se extienden de igual forma a nivel del labio, lo que sugiere la presencia de labio y paladar hendidos.

En el estudio contrastado se denota la tortuosidad y deformidad a nivel del sistema arterial cerebral anterior. Esto sugiere una presencia de compromiso vascular importante en la región.

Durante el cuarto día de estancia hospitalaria, el paciente desarrolla hipoxia y apneas prolongadas, por lo cual se le practica una traqueotomía (*Figura 9*).

Se realiza la planeación de procedimiento quirúrgico correctivo interdisciplinariamente por parte de neurocirugía y cirugía maxilofacial, quienes determinan osteotomías craneofaciales tipo Tessier 4 para descompresión del encéfalo y poder así retroponer el encefalocele.

El plan de tratamiento inicial consistió en liberar la cavidad oral de su masa ocupativa mediante la resección de la misma para suprimir el efecto del síndrome obstructivo de la vía aérea superior y poder llevar a cabo la nasoqueiloplastia a los 3 meses y a los 9 meses la faringo-palatoplastia, otorgando función de cavidad oral y nasal.

Sin embargo durante el noveno día de estancia hospitalaria el paciente desarrolla una neumonía y fallece durante el proceso de planeación de la intervención quirúrgica.

## DISCUSIÓN

Las anormalidades craneofaciales se dividen en 2 categorías: aquellas que involucran el fallo de la fusión de



**Figura 9.** Fotografía postoperatoria demostrando traqueotomía con asistencia mecánica ventilatoria por oclusión patológica de vía aérea nasal y oral.

las unidades embriológicas que derivan en la formación de fisuras faciales o aquellas que involucran el cierre permanente de las suturas craneales, ocasionando una craneosinostosis.

Los pacientes con anomalías craneofaciales sufren el grado más severo de retraso psicológico y emocional, no debido a un desorden mental sino a la inhabilidad de interactuar normalmente en su comunidad debido a su aparente deformidad. Los cirujanos maxilofaciales, plásticos y neurológicos tienen la obligación de brindar apoyo y manejar de manera multidisciplinaria a estos pacientes y gestionar la educación del público en general sobre estos padecimientos.<sup>6</sup>

En la mayoría de las fisuras faciales la reparación inicia con la nariz bífida. La palatoplastia se realiza previa a otros tratamientos secundarios para evitar patologías foniáticas. La nariz bífida asociada con este síndrome se puede presentar como una punta nasal mínimamente observable o como una fisura completa de la estructura osteocartilaginosa, resultando en dos narices a la mitad.<sup>7</sup>

El tratamiento propuesto tanto por Paul Tessier y colaboradores como por Ortiz-Monasterio y asociados es la corrección nasal con V-Z plastias para realizar el cierre del esqueleto nasal cartilaginoso y la remoción del tejido glabellar para hacer la corrección del hipertelorismo en una segunda intervención.

En el manejo de los encefaloceles o meningoceles el tratamiento a seguir es la descompresión, ya que la presión intracraneana disminuye transoperatoriamente, facilita la escisión y previene la formación de fistulas de líquido cefalorraquídeo.<sup>8</sup>

## CONCLUSIONES

En conclusión, el tratamiento de la fisura media facial se debe iniciar con la corrección del tejido blando nasal y el cierre del labio y paladar hendidos; posteriormente realizar la bipartición para corrección del hipertelorismo con injertos costocondrales a los 2 o 3 años de edad.

Es importante reportar casos como el presentado en este trabajo y advertir a la profesión médica y odontológica sobre la incidencia de estos padecimientos, su cuadro etológico, clínico y tratamiento para poder ofrecer a estos pacientes una mejoría en su calidad de vida y desarrollo psicosocial.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Becker S, Schön R, Gutwald R, Otten J E, Maier W, Hentschel R et al. A congenital teratoma with a cleft palate: Report of a case. *Br J Oral and Maxillofac Surg* 2007; 45 (4): 326-327. doi:10.1016/j.bjoms.2005.11.007
2. Celebiler O, Sönmez A, Erdim M, Ozek M, and Numanoğlu A. Atypical midline cleft with duplication of the metopic suture. *J Craniomaxillofac Surg.* 2007 Mar; 35 (2):81-83. doi:10.1016/j.jcms.200710.005
3. Chen, C.-P. Syndromes, disorders and maternal risk factors associated with neural tube defects (VII). *Taiwan J Obstet Gynecol* 2008; 47 (3): 276-282. doi:10.1016/S1028-4559(08)60124-2
4. El-Hawrani A, Sohn M, Noga M and El-Hakim H. The face does predict the brain--midline facial and forebrain defects uncovered during the investigation of nasal obstruction and rhinorrhea. Case report and a review of holoprosencephaly and its classifications. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2006;70 (5):935-40. doi:10.1016/j.ijporl.2005.09.020
5. Ghareeb FM, Hanafy AM. Surgical planning and correction of median craniofacial cleft. *Surgery* 2003; 27(1): 143-152.
6. Gupta H, Gupta P. Median cleft face syndrome. *Indian Pediatrics* 2004; 41 (1): 90.
7. Hassani E, Karimi H, Hassani A. Inferior encephalocele: transpalatal repair using paired costal bone grafts with a 14-year follow-up. *J Pediatr Surg* 2011; 46 (10): 9-13. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.06.026
8. Moore MH, Trott JA, David DJ. Soft tissue expansion in the management of the rare craniofacial clefts. *Br J Plas Surg* 1992; 45 (2): 155-159.
9. Morris WMM, Losken HW, Roux PAJ. Spheno-maxillary meningo-encephalocele. A case report., *J Craniomaxillofac Surg* 1989; 17: 359-362.

Correspondencia:

**Dr. Carlos Taitó Takahashi Aguilar**

Duque 130, Coto 11, Col. Senda del Marqués,  
Fraccionamiento Jardín Real. Zapopan, Jalisco México.  
E-mail: takahashi\_dmd@hotmail.com  
goostarz@hotmail.com