



Encefalocele espontáneo del lóbulo temporal

Carlos Delgado Hernández,* Daniel Kelly,** Martha Azucena Delgado Ochoa,***
María del Rosario Hernández Navarro,*** Gervith Reyes Soto*

RESUMEN

Los encefaloceles temporales son herniaciones anormales del parénquima temporal a través de la base de cráneo, que pueden ser congénitas o adquiridas. Son de incidencia baja con pocos casos reportados en la literatura en comparación con los encefaloceles localizados en el tegmen timpani y oído medio. El diagnóstico se sospecha por exclusión y se confirma por estudios de gabinete. Estas patologías pueden presentarse clínicamente con cefalea, crisis epilépticas y episodios de fistula de líquido cefalorraquídeo, así como meningitis subclínica e infecciones de oído medio. El manejo de esta patología es quirúrgico, la cual consiste en resección de encefalocele y reparación del defecto de la base de cráneo. En este escrito se realiza una revisión de los encefaloceles temporales y se reporta un caso de un encefalocele temporal anteromedial izquierdo.

Palabras clave: Encefalocele del lóbulo temporal, fosa craneal media, fistula de líquido cefalorraquídeo, epilepsia del lóbulo temporal.

ABSTRACT

Temporal lobe encephaloceles are pathological herniations of temporal brain parenchyma through a skull base defect, that can be congenital or acquired. They are of low incidence and only a few cases reported in the literature in comparison of encephaloceles in the middle ear and tegmen timpani. The diagnosis is of one of exclusion and is confirmed on the radiological bases. Clinically it present has a headache, epilepsy of the temporal lobe, cerebrospinal fluid fistula and clinical and subclinical meningitis has infections in the middle ear. The management of this pathology is surgical, consisting in the resection of the encephalocele and repairing the middle cranial defect. In this paper we do a review of the temporal fossa encephalocele and a case report of a left anteromedial temporal encephalocele.

Key words: Temporal lobe encephalocele, middle cranial fossa, cerebrospinal fluid fistula, epilepsy of the temporal lobe.

INTRODUCCIÓN

Un encefalocele temporal se define como una herniación patológica de parénquima cerebral por un defecto óseo de la fosa craneal media. La fosa craneal media está compuesta por los huesos esfenoides, temporal y parietal, por lo tanto algún defecto en estos puede causar una protrusión anormal del encéfalo. Los encefaloceles son más frecuentes en la fosa craneal anterior, sin embargo también se encuentran numerosos reportes aislados de encefaloceles temporales en la literatura mundial.¹⁻³

Los encefaloceles temporales son patologías raras, con una incidencia aproximada reportada en su estudio de Lai SY y Kennedy DW de uno en 35,000 personas, la mayoría de los casos se asocia a algún proceso traumático, neoplásico o inflamatorio, cuando no están presentes ninguna de

éstas se le denomina encefalocele temporal espontáneo, cuya incidencia no está bien documentada.⁴⁻⁶

PATOGÉNESIS

La patogénesis de los encefaloceles temporales espontáneos no está bien definida, pero existen varias teorías que involucran factores congénitos y embrionológicos relacionados a la estructura ósea de la fosa craneal media. El ala mayor del esfenoides se fusiona con el cuerpo y el ala menor al final del primer año de vida extrauterina, presentando más o menos 19 puntos de osificación durante la vida normal embrionaria, por lo tanto, alguna alteración durante este proceso puede producir un defecto óseo en la fosa craneal media. Este defecto óseo podría permitir la formación de un encefalocele temporal, si el defecto óseo es en la porción media del hueso esfenoidal podría formar el canal lateral craneofaríngeo o canal de Sternberg. El hueso temporal tiene en 34% de las personas zonas donde el hueso es muy delgado hasta áreas dehiscentes en las regio-

* Residente Nerociología. Hospital Juárez de México. SS.

** Director médico Saint John's Brain Tumor Center. Santa Mónica CA, USA.

*** Residente 5o. año Neurología pediátrica. Hospital Infantil Federico Gómez.

nes del tegmen *timpani* y zona petromastoidea. Esto hace que existan meningoencefaloceles al oído medio, en especial en pacientes durante la séptima década de la vida. También existen unos orificios en la fosa craneal media que se consideran normales del hueso temporal, pero éstos no se consideran suficientemente amplios para albergar un encefalocele.⁷⁻¹²

Existen muchos factores que se relacionan con la formación de encefaloceles como: Trastornos del desarrollo, variaciones de la anatomía ósea, envejecimiento, remodelación ósea, granulaciones aracnoideas que pudieran erosionar el hueso, cambios de presiones del LCR y procesos inflamatorios locales, todos estos pueden estar involucrados en la génesis de la formación de los encefaloceles temporales.^{9-11,13-15}

CLASIFICACIÓN

Existe una clasificación propuesta por Wilkins y Radtke en 1993, la cual se puede observar en el cuadro 1.

Los encefaloceles esfenoidales pueden presentarse en el cuerpo o el ala mayor del esfenoides. Cuando se afecta la porción horizontal del ala mayor del esfenoides se presentará una protrusión hacia la fosa infratemporal, pterigopalatina o hacia la pared lateral de la nasofaringe. Al afectarse la porción vertical del ala mayor, ésta producirá un defecto hacia la cavidad orbitaria produciendo alteraciones oculares como la proptosis pulsátil. Si el defecto es más medial (encefalocele esfenoidal anteromedial o lateral) puede protruir hacia el seno esfenoidal a través de los orificios normales de la fosa craneal media, en estos casos se pueden presentar hasta en etapa adulta con episodios de meningitis y rinorrea de LCR. Otro sitio es a nivel del hueso temporal, en el tegmen *timpani* (posteroinferior o encefalocele aural), este sitio es el más frecuente de los encefaloceles temporales, éstos se presentan con:

- Fusiones del oído medio.
- Infección recurrente del oído.
- Pérdida progresiva de la audición.
- Epilepsia de lóbulo temporal refractaria.^{8,15-33}

Cuadro 1. Clasificación de los encefaloceles del lóbulo temporal.

- **Encefaloceles temporales**

Lateral (defecto involucra al pterion/asterion/bóveda craneal).

Anteroinferior/Transalar (defecto involucra la porción anteroinferior de la fosa media).

Posteroinferior (defecto involucra el tegmen *timpani*).

- **Encefaloceles esfenoidales**

Esfenoorbital/posterior orbital (defecto del ala del esfenoides).

Anteromedial (defecto involucra la porción anteromedial de la fosa media).

Diagnóstico

El diagnóstico de esta patología se puede sospechar en la presencia de cuadros de meningitis recurrentes que se asocian a fistulas de líquido cefalorraquídeo (LCR) y crisis epilépticas temporales. La cefalea es un dato clínico constante en estos pacientes la cual no tiene ninguna característica que pudiera ayudar para el diagnóstico. Por lo tanto un diagnóstico oportuno y rápido es deseado, debido que el localizar el sitio del defecto y el de la fistula es lo más importante en el manejo de los encefaloceles temporales. Las fistulas predisponen a meningitis, la incidencia reportada en la literatura es de 9 hasta 50%, y puede presentarse en formas subclínicas en más de un episodio. Para el diagnóstico de una fistula de LCR existen dos parámetros: los niveles de glucosa y la detección de transferrina beta 2, esta última se considera como el diagnóstico de primera línea para la detección de fistula de LCR.³⁴⁻³⁶

Ya que el diagnóstico está hecho de una fistula de LCR, el siguiente paso es localizar el sitio de la fistula, para esto se puede realizar una tomografía axial de cráneo en alta resolución con reconstrucción 3D, así como una resonancia magnética de cráneo con cisternografía, estos dos estudios en conjunto pueden detectar en el 100% de las fistulas, según algunos reportes en la literatura.³⁴⁻³⁶

Tratamiento Quirúrgico

El tratamiento de elección para los casos de encefalocele temporal es quirúrgico. En los encefaloceles temporales incidentales se recomienda el tratamiento quirúrgico debido a que pueden cursar con fistula de LCR y episodios de meningitis de manera subclínica, así como crisis epilépticas.

El abordaje quirúrgico depende del sitio donde se localiza el defecto, localización del encefalocele y el cuadro clínico, así como la presencia o no de una fistula de LCR. Se debe de tomar en cuenta todas las medidas para la prevención y manejo de una fistula de LCR; elevación de la cabeza, evitar aumentos de la presión intracranal, colocación de un drenaje lumbar, etc. El abordaje ideal es aquel abordaje que proporciona la exposición suficiente del de-

fecto para lograr una resección de la lesión y reparación del mismo de manera satisfactoria. Por lo general, el abordaje frontotemporal, con o sin movilización del arco cigomático proporciona una exposición de la mayoría de los encefaloceles temporales que involucren el esfenoides y el temporal. Para los defectos del *tegmen timpani* se realiza un abordaje subtemporal con o sin mastoidectomía parcial. La disección del defecto se recomienda sea de forma intra y extradural, con resección del encefalocele, reparación de la duramadre y el defecto óseo. Se han reportado abordajes extracraneales como los transfaciales, osteotomías tipo Le-Fort y los desguantes faciales para el manejo de los defec-

tos anteromediales e antero inferiores; sin embargo, no se recomiendan debido a que tienen limitaciones importantes para la exploración de los defectos. El manejo endoscópico de estas lesiones también está reportado y con buenos resultados.^{2,20,37-40}

Caso Ilustrativo

Paciente femenino de 19 años de edad, con el antecedente de cefaleas holocraneanas de moderada intensidad y crisis de epilepsia parcial secundariamente generalizadas, a la cual se le realizó una resonancia magnética de cráneo donde reveló un encefalocele temporal anteromedial esfenoidal izquierdo (Figura 1). A la cual se le realizó una craneotomía frontotemporal izquierda, con disección intra y extradural, resección del encefalocele temporal (Figura 2) y reparación del defecto (Figura 3) con grasa y malla de titanio. La paciente se inicio con anticonvulsivante, y actualmente a cuatro meses de seguimiento está libre de crisis epilépticas generalizadas, así como reducción en el número episodios parciales y de la intensidad de cefalea.

CONCLUSIÓN

Los encefaloceles temporales son patologías de baja incidencia las cuales generalmente se sospechan clínicamente por exclusión. Siendo su diagnóstico definitivo comprobar por medios radiológicos la presencia del defecto, con apoyo de electroencefalograma. Tiene una particular importancia tener en mente este trastorno en la presencia de crisis convulsivas de origen temporal y en cuadros de meningitis únicas o repetitivas sin origen aparente debido a que el manejo quirúrgico tiene resultados excelentes en la resolución y pronóstico de este trastorno.

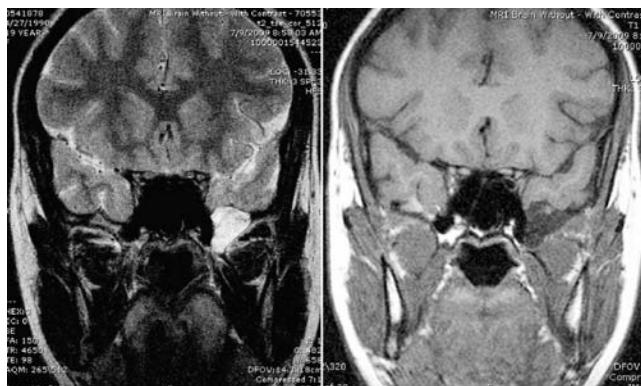


Figura 1.

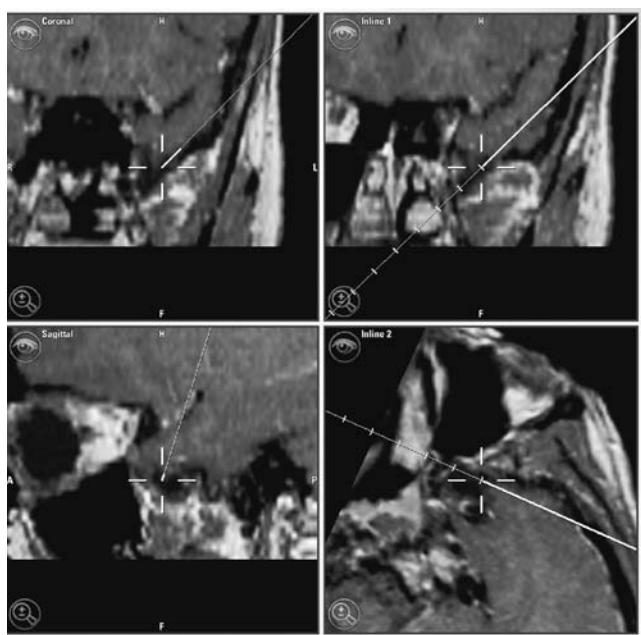


Figura 2.

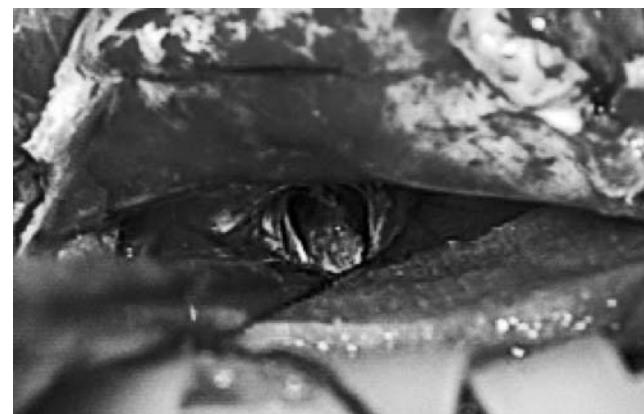


Figura 3.

REFERENCIAS

1. Lai SY, Kennedy DW, Bolger WE: Sphenoid encephaloceles: disease management and identification of lesions within the lateral recess of the sphenoid sinus. *Laryngoscope* 2002; 112: 1800-05.
2. Landreneau FE, Mickey B, Coimbra C. Surgical treatment of cerebrospinal fluid fistulae involving lateral extension of the sphenoid sinus. *Neurosurgery* 1998; 42: 1101-05.
3. Horky JK, Chaloupka JC, Putman CM, Roth TC. Occult spontaneous lateral temporal meningoencephalocele: MR findings of a rare developmental anomaly. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18: 744-6.
4. Wilkins RH, Radtke RA, Burger PC: Spontaneous temporal encephalocele. Case report. *J Neurosurg* 1993; 78: 492-8.
5. Yang E, Yeo SB, Tan TY. Temporal lobe encephalocele presenting with seizures and hearing loss. *Singapore Med J* 2004; 45: 40-2.
6. Wind JJ, Caputy AJ. Spontaneous encephaloceles of the temporal lobe. *Neurosurg Focus* 2008; 25(6): E11.
7. Hyson M, Andermann F, Olivier A, Melanson D. Occult encephaloceles and temporal lobe epilepsy: developmental and acquired lesions in the middle fossa. *Neurology* 1984; 34: 363-6.
8. Leblanc R, Tampieri D, Robitaille Y, Olivier A, Andermann F, Sherwin A. Developmental anterobasal temporal encephalocele and temporal lobe epilepsy. *J Neurosurg* 1991; 74: 933-9.
9. Castelnuovo P, Dallan I, Pistochni A, Battaglia P, Locatelli D, Bignami M. Endonasal endoscopic repair of Sternberg's canal cerebrospinal fluid leaks. *Laryngoscope* 2007; 117: 345-9.
10. Iurato S, Bux G, Colucci S, Dal Sasso A, Mevoli S, Onofri M, et al. Pathology of idiopathic encephaloceles into the middle ear. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002; 64: 73-9.
11. Ahren C, Thulin CA. Fatal intracranial complications due to politerization of the outer ear canal in otitis therapy, caused by intracranial temporal bone defects. *Sven Lakartidn* 1964; 61: 2421-37.
12. Kapur TR, Bangash W. Tegmental and petromastoid defects in the temporal bone. *J Laryngol Otol* 1986; 100: 1129-32.
13. Aristegui M, Falcioni M, Saleh E, Taibah A, Russo A, Landolfi M, et al: Meningoencephalic herniation into the middle ear: a report of 27 cases. *Laryngoscope* 1995; 105: 512-18.
14. Jackson CG, Pappas DG Jr, Manolidis S, Glasscock ME III, Von Doersten PG, Hampf CR, et al. Brain herniation into the middle ear and mastoid: concepts in diagnosis and surgical management. *Am J Otol* 1997; 18: 198-206.
15. Kaufman B, Nulsen FE, Weiss MH, Brodkey JS, White RJ, Sykora GF. Acquired spontaneous, nontraumatic normalpressure cerebrospinal fluid fistulas originating from the middle fossa. *Radiology* 1977; 122: 379-87.
16. Kamerer DB, Caparosa RJ. Temporal bone encephalocele-diagnosis and treatment. *Laryngoscope* 1982; 92: 878-82.
17. Elster AD, Branch CL Jr. Transalar sphenoidal encephaloceles: clinical and radiologic findings. *Radiology* 1989; 170: 245-7.
18. Short J, McKinney AM, Lucato LT, Teksam M, Truwit CL. Transalar encephalocele associated with Wegener granulomatosis and meningeal enhancement: case report. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26: 1873-5.
19. Bornemann A, Schwarz M, Bruhl K, Goebel HH. A sphenoorbital encephalocele-clinical, radiological, and morphological findings. *Neurosurg Rev* 1988; 11: 205-6.
20. Strandberg B. Cephalocele posterior orbitae; a general survey with report of a case. *Acta Psychiatr Neurol* 1949; 24: 665-78.
21. Marchac D. Intracranial enlargement of the orbital cavity and palpebral remodeling for orbitopalpebral neurofibromatosis. *Plast Reconstr Surg* 1984; 73: 534-43.
22. Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Metzger RA, Grossman RI, Schut L, Bruce DA. Computed tomography of orbitalfacial neurofibromatosis. *Radiology* 1983; 146: 113-16.
23. Kapadia SB, Janecka IP, Fernandes S, Curtin H, Pollack I. Lateral basal encephalocele of the infratemporal fossa. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 114: 116-19.
24. Soyer P, Dobbelaere P, Reizine D, Ferquel C. Transalar sphenoidal meningoencephalocele associated with buccal angiomas. One case. *J Neuroradiol* 1990; 17: 222-6.
25. Whiting DM, Awad IA, Miles J, Chou SS, Luders H. Intractable complex partial seizures associated with occult temporal lobe encephalocele and meningoangiomas: a case report. *Surg Neurol* 1990; 34: 318-22.
26. Rosenbaum TJ, Laxer KD, Rafal RD, Smith WB. Temporal lobe encephaloceles: etiology of partial complex seizures? *Neurology* 1985; 35: 287-8.
27. Pasquini E, Sciarretta V, Farneti G, Mazzatorta D, Modugno GC, Frank G. Endoscopic treatment of encephaloceles of the lateral wall of the sphenoid sinus. *Minim Invasive Neurosurg* 2004; 47: 209-13.
28. Reynolds JM, Tomkinson A, Grigg RG, Perry CF. A Le Fort I osteotomy approach to lateral sphenoid sinus encephaloceles. *J Laryngol Otol* 1998; 112: 779-81.
29. Yeates AE, Blumenkopf B, Drayer BP, Wilkins RH, Osborne D, Heinz ER. Spontaneous CSF rhinorrhea arising from the middle cranial fossa: CT demonstration. *AJNR Am J Neuroradiol* 1984; 5: 820-21.
30. Gibson W Jr. Sphenoid sinus revisited. *Laryngoscope* 1984; 94: 185-191.
31. Mulcahy MM, McMenomey SO, Talbot JM, Delashaw JB Jr. Congenital encephalocele of the medial skull base. *Laryngoscope* 1997; 107: 910-14.
32. Sdano MT, Pensak ML. Temporal bone encephaloceles. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 13: 287-9.



33. 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.
34. Johnson DB, Brennan P, Toland J, O'Dwyer AJ. Magnetic resonance imaging in the evaluation of cerebrospinal fluid fistulae. *Clin Radiol* 1996; 51: 837-41.
35. Levy LM, Gulya AJ, Davis SW, LeBihan D, Rajan SS, Schellinger D. Flow-sensitive magnetic resonance imaging in the evaluation of cerebrospinal fluid leaks. *Am J Otol* 1995; 16: 591-6.
36. Oberson R: Radioisotopic diagnosis of rhinorrhea. *Radiol Clin Biol* 1972; 41:28-35.
37. Clyde BL, Stechison MT. Repair of temporosphenoidal encephalocele with a vascularized split calvarial cranioplasty: technical case report. *Neurosurgery* 1995; 36: 202-6.
38. Zanetti D, Nassif N. Transmastoid repair of minor skull base defects with flexible hydroxyapatite sheets. *Skull Base* 2003; 13: 1-11.
39. Kandas I, Tzindros G, Papadopoulou A, Marangos N. Midfacial degloving: the best alternative for treatment of transsphenoidal meningocele of the pterygopalatine fossa. *Skull Base* 2006; 16: 117-22.
40. Mortuaire G, Louis E, Pellerin P. Sphenoidal cerebrospinal fluid rhinorrhea: an original surgical approach. *J Craniofac Surg* 2004; 15: 458-63.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Carlos Delgado Hernández
Av. Instituto Politécnico Nacional 1160, Col.
Magdalena de las Salinas
Deleg. Gustavo A. Madero, México, D.F.
Correo electrónico: neurodelgado@hotmail.com