

MENINGOENCEFALOCELE TRANSESFENOIDAL TRANSPALATINA

*Marcílio Monteiro¹, Antônio Carlos de Albuquerque¹, Márcio Costa Nobre¹,
Adriano Teixeira Veloso¹, Vandete Aguiar Mendes¹, Lucídio Duarte de Souza Filho²,
Marcelo José da Silva², Geraldo Vítor Cardoso Bicalho²*

RESUMO - A meningoencefalocèle transesfenoidal é rara apresentação dos disrafismos do tubo neural. Caracteriza-se pela herniação do tecido neural através de uma falha óssea no osso esfenóide. A apresentação clínica é variável, podendo ser desde assintomática até obstrução das vias aéreas, rinorréia, meningite, disfunção hipotalâmica e anomalias ópticas. Seu tratamento cirúrgico é controverso. Descrevemos o caso de um menino de 7 anos que apresentava uma estrutura pulsátil preenchendo o teto da cavidade oral, disgenesia palatina e hipertelorismo. O diagnóstico de meningoencefalocèle transesfenoidal transpalatina foi confirmado pela tomografia computadorizada e ressonância magnética. A criança foi operada com sucesso pela via transpalatal/transesfenoidal.

PALAVRAS-CHAVE: meningoencefalocèle transesfenoidal transpalatina, encefalocèle, acesso transpalatal/transesfenoidal.

Transspheinoideal transpalatal meningoencephalocèle

ABSTRACT - Transspheinoideal meningoencephalocèle is a rare presentation of dysraphism of the neural tube. It is characterized by the herniation of the neural tissue through a bony defect in the sphenoid bone. The clinical presentation is variable. It may be asymptomatic or it may include an upper airway obstruction, rhinorrhea, meningitis, hypothalamic dysfunction and optic anomalies. The surgical treatment is controversial. We describe the case of a 7-year-old boy who presented a pulsate structure filling the palate, palate digenesis and hypertelorism. The diagnosis of transspheinoideal transpalatal meningoencephalocèle was confirmed by a computerized tomography and a magnetic resonance imaging. The child was operated on by the transpalatal/transspheinoideal approach with a good result.

KEY WORDS: transspheinoideal transpalatal meningoencephalocèle, encephalocèle, transpalatal/transspheinoideal approach.

Encefalocèle basal é uma rara entidade patológica que ocorre em 1:35000 nascimentos¹⁻⁶. Constitui 1 a 10% de todas as encefalocèles³. Caracteriza-se pela herniação do tecido neural através de um defeito nas estruturas ósseas da base do crânio^{2,7,8}. A encefalocèle basal é classificada em transetmoidal, esfenotmoidal, esfenoorbital, esfenomaxilar e transesfenoidal^{8,9}. O tipo transesfenoidal é o menos freqüente, representando 5% das encefalocèles da base do crânio^{2,7,10}.

Relataremos um caso de meningoencefalocèle transesfenoidal transpalatina diagnosticado e tratado em nosso serviço.

CASO

Menino, leucoderma de 7 anos de idade, atendido na Santa Casa de Montes Claros-MG com relato de déficit de aprendizagem, dificuldade para alimentar, obstrução nasal, respiração bucal e voz anserina. Na admissão, o exame físico

revelou a presença de estrutura ovalada, de coloração rósea, pulsátil, preenchendo o teto da cavidade oral e disgenesia palatal. A criança apresentava hipertelorismo e leve atraso no desenvolvimento neuropsicológico, sem outras anormalidades evidentes. As avaliações endocrinológica e oftalmológica foram normais. A tomografia de crânio (TC) e a ressonância magnética (RM) evidenciaram falha óssea esfenopalatina com presença de meningoencefalocèle transesfenoidal transpalatina, hipófise em projeção aparentemente tópica, agenesia do corpo caloso, paquigiria e dilatação assimétrica dos ventrículos laterais (Fig 1). A arteriografia dos vasos cerebrais foi normal.

Cinco meses após o atendimento inicial, o paciente foi submetido a correção cirúrgica da malformação pela via transpalatal/transesfenoidal. Sob anestesia geral, realizou-se craniotomia de 1,5 cm de diâmetro na região parietal posterior direita. Em seguida instalou-se uma derivação ventricular externa (DVE). Procedeu-se dissecação da mucosa e identificação da dura-máter. Dissecou-se minuciosamente

¹Neurocirurgião do Hospital Santa Casa de Montes Claros MG, Brasil; ²Acadêmico do 8º período do curso de Medicina da Faculdade Estadual de Montes Claros (UNIMONTES), Montes Claros MG, Brasil.

Recebido 18 Novembro 2005, recebido na forma final 13 Março 2006. Aceito 11 Abril 2006.

Dr. Marcílio Monteiro - Rua Aracajú 61 - 39402-267 Montes Claros MG - Brasil. E-mail: trabalhoglm@yahoo.com.br

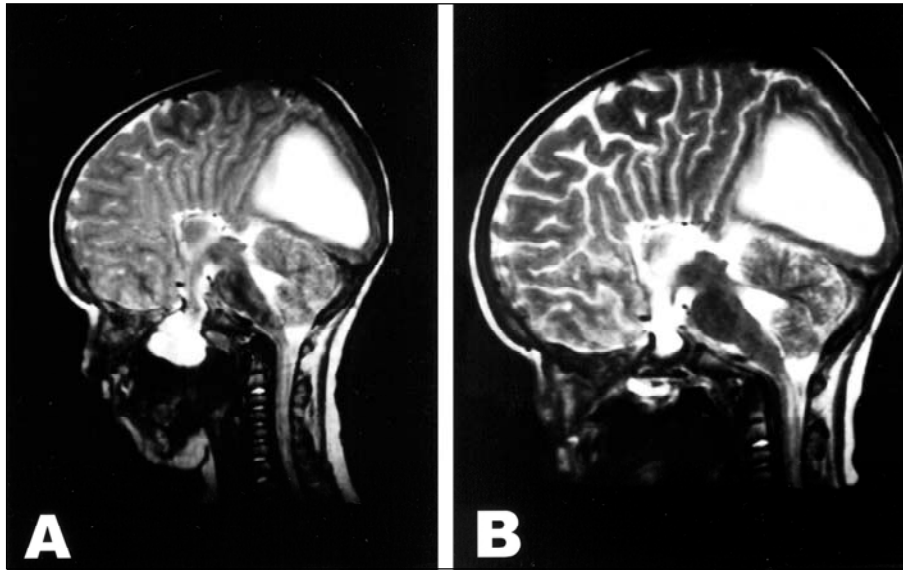


Fig 1. (A) Corte sagital de RM em T2 pré-operatório demonstrando a encefalocele transesfenoidal; (B) Corte sagital de RM em T2 pós-operatório mostrando a redução da encefalocele.

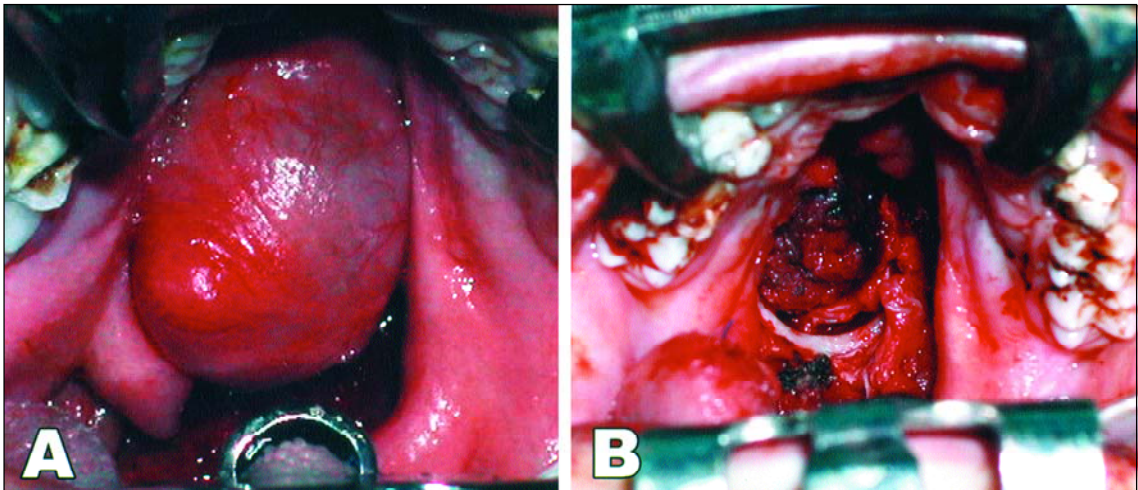


Fig 2. (A) Exposição da encefalocele no pré-operatório; (B) Aspecto da cavidade oral após a dissecação e redução da encefalocele com exposição das bordas do osso esfenoide.

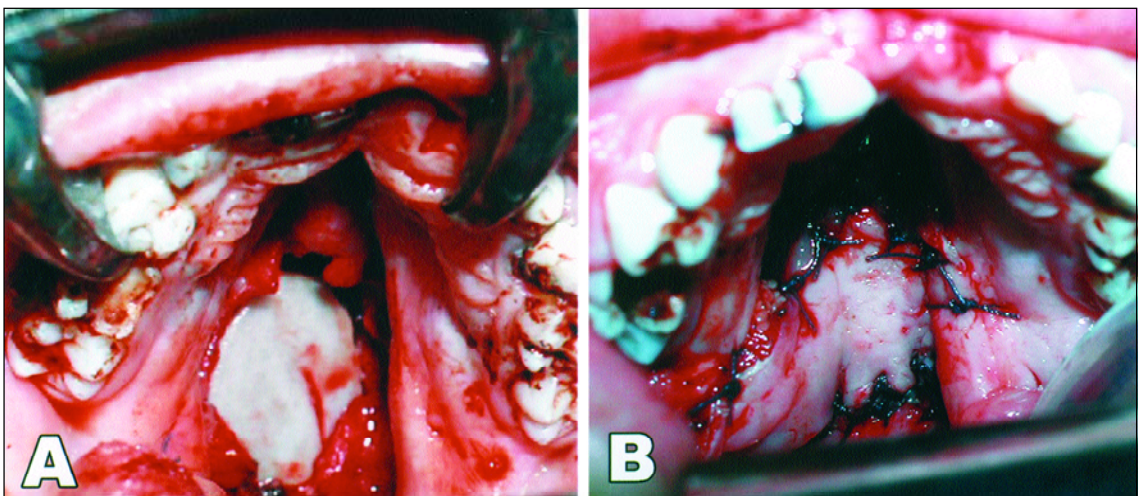


Fig 3. (A) Aspecto do flap ósseo recobrindo falha óssea na base do crânio; (B) Aspecto final após a síntese do retalho de músculo bucinador recobrindo flap ósseo e isolando-o da cavidade oral.

o saco herniado, reduzindo-o com auxílio de coagulação bipolar, sem abertura da dura-máter (Fig 2). Fez-se a identificação circunferencial das bordas do defeito ósseo e utilizou-se o flap ósseo proveniente da craniectomia para reconstrução da base do crânio (Fig 3). Para o fechamento, foi realizado um enxerto pediculado da mucosa da cavidade oral juntamente com rotação do músculo bucinador. O paciente foi extubado após 48 horas. Retirou-se a DVE no quinto dia após a cirurgia.

A criança apresentou diabetes insipidus ao terceiro dia de pós-operatório. Recebeu alta hospitalar com boas condições clínicas, em uso de desmopressina. A RM de controle foi realizada após 45 dias, evidenciando aspecto pós-operatório satisfatório (Fig 1). Atualmente, o paciente encontra-se em controle ambulatorial, mantendo poliúria compensada, sem uso de desmopressina.

Os pais da paciente assinaram o termo de consentimento para publicar o caso.

DISCUSSÃO

A causa exata da encefalocele basal permanece obscura, embora tenha sido demonstrado haver influência genética na origem de algumas variantes de meningocele em estudos experimentais com exposição à irradiação X, doses excessivas de vitamina A e azul de triptano⁹. A teoria clássica atribui a encefalocele transesfenoidal à falta de separação da neurectodermia da superfície do ectoderma durante a formação do tubo neural, que dessa forma impede que o tecido do mesoderma se interponha entre as duas camadas germinativas^{2,8}. Uma outra teoria considera a existência de um defeito ósseo primário resultante de uma alteração no processo de formação da cartilagem e na ossificação do crânio, ocasionando uma herniação secundária das estruturas encefálicas⁸.

A encefalocele transesfenoidal associa-se com anomalias do desenvolvimento facial, do sistema óptico e do encéfalo^{1,8,11,12}. As malformações faciais estão quase sempre presentes e as características encontradas incluem hipertelorismo, fissura nasal mediana, base nasal alargada, fenda labial ou palatal, síndrome da fenda facial medial ou crânio bifido oculto frontal^{9,13,14}. Anomalias ópticas incluem anoftalmia ou microftalmia, colobomas, anormalidades retinianas e hipoplasia do nervo ou do quiasma ópticos^{9,15}. Alterações cerebrais abrangem agenesia do corpo caloso, hidrocefalia e distopia ou hipoplasia pituitária^{11,16,17}.

A encefalocele transesfenoidal transpalatina geralmente é assintomática ou um achado ocasional, sendo a apresentação mais comum a de uma massa localizada na linha média craniana⁸. As manifestações clínicas, quando presentes, em parte dependem da idade do paciente⁹. Na ausência de alterações faciais, o

diagnóstico pode ser retardado para a adolescência ou idade adulta, quando rinorréia, meningite ou defeito visual progressivo inexplicável incitam uma avaliação e diagnóstico^{9,13,17,18}. Também podem ocorrer hipotireoidismo, déficit de crescimento, hipogonadismo e diabetes insípido^{4,9,18}. Em decorrência do defeito esfenoidal, pode haver herniação das estruturas intracranianas, incluindo o terceiro ventrículo, segmentos do hipotálamo e pituitária, artérias cerebrais anteriores ou quiasma óptico^{4,9,13,17}. A massa presente no nariz pode ser confundida com um pólipso nasal. A diferença entre o pólipso e a encefalocele é que esta é pulsátil, localiza-se medialmente ao septo nasal e alarga a ponte nasal, enquanto o pólipso não pulsa, localiza-se lateralmente, emana das conchas nasais e não alarga a ponte nasal¹⁹.

A TC e a RM são necessárias para confirmar o diagnóstico de meningoencefalocele transesfenoidal, para definir a presença de elementos neurais e vasculares na herniação e revelar os defeitos nas estruturas ósseas^{8,9,20}. À TC, a encefalocele pode simular uma lesão osteolítica na base do crânio⁷. A RM é o exame de escolha para o diagnóstico deste tipo de malformação^{19,21}. A angiografia digital ou angiorressonância não são rotineiramente necessárias, mas podem ser consideradas se a RM sugerir envolvimento das artérias cerebral anteriores²¹. A TC tridimensional pode ser útil para o planejamento de reparo das estruturas complexas^{19,21}.

Devido à raridade da meningoencefalocele transesfenoidal e ao pequeno número de casos publicados na literatura, a padronização do tratamento é controversa^{9,13,22}. A intervenção cirúrgica é indicada quando há obstrução respiratória e rinoliquorréia ou meningite atribuída à lesão²⁰. Em indivíduos assintomáticos ou naqueles com alterações hormonais ou déficit visual estável, as indicações para reparo são menos claras^{9,13,17}. Alguns autores advogam o tratamento conservador devido à complexa anatomia da lesão e a lenta progressão dos sintomas^{6,8}. Essa conduta, entretanto, não é universalmente aceita. Outros autores defendem que o reparo, o mais precoce possível, reduz o risco de infecção, o crescimento da encefalocele e o risco de traumatismos no saco herniado^{9,23}.

O objetivo do tratamento cirúrgico não é de reestaurar todos os elementos neurais da herniação, mas de garantir a desobstrução da nasofaringe, reconstrução da base do crânio e prevenir o surgimento de fístula liquórica e meningite⁷.

A eficácia da via transcraniana no tratamento da encefalocele transesfenoidal permanece controversa,

particularmente em neonatos e crianças²⁰. Existem estudos demonstrando que o acesso transcraniano com retração do lobo frontal e elevação dos elementos herniados através da sela turca com ou sem ressecção da cefalocele e seu conteúdo estão associados a alto índice de disfunção hipotalâmica, morbidade e mortalidade^{13,23}. Além disso, a utilização dessa via aumenta a complexidade do ato cirúrgico, já que importantes estruturas vasculares e nervosas estão localizadas no local do acesso transcraniano²¹.

A opção pelo tratamento cirúrgico para o paciente aqui relatado foi feita devido à obstrução das vias aéreas e à dificuldade na alimentação ocasionados pelo volumoso saco herniado e também pelo risco de traumatismo dessa estrutura. Utilizou-se a via transpalatal/transesfenoidal por ser tecnicamente mais simples e pela presença de disgenesia palatina, a qual facilita essa via. O acesso transpalatal/transesfenoidal, com ou sem utilização de endoscopia, se mostra seguro e eficaz, mesmo quando não há disgenesia palatina, podendo, neste caso, ser associado à palatotomia¹⁹. A DVE foi utilizada profilaticamente para prevenir fístulas líquóricas, sendo instalada no local onde foi removido o flap ósseo utilizado na reconstrução da base do crânio.

A avaliação pré-operatória dessas lesões usando imagens de RM, assim como o acompanhamento de uma equipe multidisciplinar, é essencial para o planejamento e sucesso do tratamento⁹. No caso aqui descrito, apesar de aparentemente a hipófise estar em posição tópica, o paciente apresentou diabetes insipidus provavelmente por manipulação cirúrgica.

Em conclusão, a meningoencefalocela transesfenoidal transpalatina é uma rara anomalia congênita. Apesar de não haver consenso sobre seu tratamento, consideramos a via transpalatal/transesfenoidal uma alternativa válida e segura na terapia desta entidade, particularmente em pacientes sintomáticos.

REFERÊNCIAS

- Larsen CE, Hudgins PA, Hunter SB. Skull-base meningoencephalocele presenting as a unilateral neck mass in a neonate. *AJNR* 1995;16:1161-1163.
- Blustajn J, Netchine I, Frédy D, Bakouche P, Piekarski JD, Meder JF. Dysgenesis of the internal carotid artery associated with transsphenoidal encephalocele: a neural crest syndrome? *AJNR* 1999;20:1154-1157.
- Yoshimoto Y, Noguchi M, Tsutsumi Y. A case of transthemoidal encephalocele. *No Shinkei Geka* 1992;20:249-254 (Abstract in English).
- Ellyin F, Khatir AH, Singh SP. Hypothalamic-pituitary functions in patients with transsphenoidal encephalocele and midfacial anomalies. *J Clin Endocrinol Metab* 1980;51:854-856.
- Kobayashi S, Miyazaki M, Miyagi O, Yodonawa M, Shimizu S. A case of transsphenoidal meningoencephalocele. *No Shinkei Geka* 1990;18:1065-1070 (Abstract in English).
- Jabre A, Tabaddor R, Samaraweera R. Transsphenoidal meningoencephalocele in adults. *Surg Neurol* 2000;54:183-187.
- Machado MAC Jr, Barbosa VAO, Pires MCM, et al. Meningoencefalocelo transesfenoidal assintomática em adulto. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59:280-282.
- Mylanus EAM, Marres HAM, Vlietman J, et al. Transalar sphenoidal encephalocele and respiratory distress in a neonate: a case report. *Pediatrics* 1999;103:1-12.
- Kennedy EM, Gruber DP, Billmire DA, Crone KR. Transpalatal approach for the extracranial surgical repair of transphenoidal cephaloceles in children. *J Neurosurg* 1999;87:677-681.
- Naidich TP, Altman NR, Braffman BH, McLone DG, Zimmerman RA. Cephaloceles and related malformations. *AJNR* 1992;13:655-690.
- Diebler C, Dulac O. Cephaloceles: clinical and neuroradiological appearance. *Neuroradiology* 1983;25:199-216.
- Elster AD, Branch CL Jr. Transalar sphenoidal encephalocele: clinical and radiologic findings. *Radiology* 1989;170:245-247.
- Yokota A, Matsukado Y, Fuwa I, et al. Anterior basal encephalocele of the neonatal and infantile period. *Neurosurgery* 1986;19:468-478.
- DeMyer W. The median cleft face syndrome: differential diagnosis of cranium bifidum occipitale, hypertelorism and median cleft nose, lip and palate. *Neurology* 1967;17:961-971.
- Goldhammer Y, Smith JL. Optic nerve anomalies in basal encephaloceles. *Arch Ophthalmol* 1975;93:115-118.
- Moore MH, Lodge ML, David DJ. Basal encephalocele: imaging and exposing the hernia. *Br J Plast Surg* 1993;46:497-502.
- Smith DE, Murphy MJ, Hitchon PW, et al. Transsphenoidal encephaloceles. *Surg Neurol* 1983;20:471-480.
- Soyer P, Dobbelaere P, Benoit S. Transalar sphenoidal encephalocele: uncommon clinical and radiological findings. Case report. *Clin Radiol* 1991;43:65-67.
- McComb JG. *Neurological surgery: a comprehensive reference guide to the diagnosis and management of neurosurgical problems*, Youmans JR, ed 4. Philadelphia: WB Saunders, 1996:829-841.
- Tsutsumi K, Asano T, Shigeno T, Matsui T, Ito S, Kaizu H. Transcranial approach for transsphenoidal encephalocele: report two cases. *Surg Neurol* 1999;51:252-257.
- Cohen AR. Encephaloceles of the anterior cranial base. In Rengachary S, Wilkins R (eds): *Neurosurgical operative atlas*. American Association of Neurological Surgeons. Baltimore: Williams and Wilkins, 1992:367-375.
- Matson DD. *Neurosurgery of infancy and childhood*, ed 2. Springfield, III: Charles C Thomas, 1969:68.
- David DJ. Cephaloceles: classification, pathology and management - a review. *J Craniofacial Surg* 1993;4:192-201.