

# Encefalocele transesfenoidal

Se trata de un [encefalocele basal](#), que protuye en el [seno esfenoidal](#) o nasofaringe a través de un canal craneofaríngeo patente ([agujero ciego](#)).

Es la forma más rara de [encefalocele basal](#), comprendiendo menos del 5 % de ellos (Hashemi y col., 2010), con una incidencia estimada de 1 cada 700000 nacidos vivos (Jabre y col., 2000; Kahyaoglu y col., 2007; Maric y col., 2010).

Puede producirse a partir de un defecto en el [seno etmoidal](#) posterior, [silla turca](#), [plano esfenoidal](#) (Raman y col., 2002).

## Clínica

La presentación clínica de los pacientes es variable dependiendo de la edad.

Excluyendo el rostro característico de algunos de estos pacientes con hipertelorismo, el diagnóstico puede retrasarse hasta la adolescencia o la edad adulta cuando una inexplicable rinorrea, meningitis, disfunciones endocrinas o déficits visuales progresivos conducen al diagnóstico (Sanjari y col., 2013).

## Diagnóstico

La RM es esencial en la evaluación y alcance de la lesión, las posibles anomalías asociadas y planificación del abordaje más seguro.

La RM con contraste para evaluar el contenido del quiste.

La TAC puede visualizar el defecto óseo en la base del cráneo.

La angiografía por RM es útil para evaluar la vascularización intracraneal (Hashemi y col., 2010).

## Tratamiento

Las indicaciones para el tratamiento y la elección del abordaje quirúrgico siguen siendo controvertidos.

La principal indicación para la intervención son:

Obstrucción de la vía respiratoria, meningitis recurrentes, rinorrea, y defecto visual progresivo atribuible a la lesión (Abe y col., 2000).

La fístula de LCR, es la indicación principal.

Requiere un equipo multidisciplinario, y las vías de abordaje son transcraneales, transpalatinas y transesfenoidal .

El abordaje ideal se basa en varios factores, incluyendo el grado de neumatización lateral del esfenoides ubicación y tamaño del meningoencefalocele y la capacidad de realizar la reparación

adecuada de la base del cráneo a través de una determinada exposición.

El abordaje transesfenoidal o transetmoidal depende de la ubicación exacta del defecto en la base del cráneo, y la experiencia del cirujano (Buchfelder y col., 1987).

La vía transcraneal, se asocia con una alta tasa de disfunción hipotalámico-hipofisaria (Abe y col., 2000).

### **Encefaloccele transesfenoidal congénito de línea media periselar**

El encefaloccele transesfenoidal congénito de línea media periselar es una rara entidad asociada a déficits endocrinos múltiples, trastornos visuales y respiratorias. La causa más probable de estas alteraciones patológicas es la distensión de las estructuras neuronales (sistema hipotálamo-hipófisis, vía óptica), por la protrusión del saco dural a través de un defecto del hueso esfenoidal. La continuidad con el espacio extracraneal puede estar asociada a un mayor riesgo de desgarro de la bolsa, con la consiguiente pérdida de líquido cefalorraquídeo y el consiguiente aumento del riesgo de infección. El tratamiento quirúrgico, está indicado para detener la progresión o mejorar los síntomas relacionados con la enfermedad. La vía de abordaje es transoral o transnasal (Spacca 2009).

### **Bibliografía**

Abe T, Kludecke DK, Wada A, Matsumoto K. Transsphenoidal cephalocele in adult. A report of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2000;142:397-400.

Buchfelder M, Fahlbusch R, Huk WJ, Thierau FP. Intrasphenoidal encephaloceles: A clinical entity. *Acta Neurochir (Wien)* 1987;89:10-5.

Hashemi B, Kazemei T, Bayat A. Large sphenoethmoidal encephaloccele associated with agenesis of corpus callosum and cleft palate. *IJMS*. 2010;35:154-6.

Jabre A, Tabaddor R, Samaraweera R. Transsphenoidal meningoencephaloccele in adults. *Surg Neurol*. 2000;54:183-8.

Kahyaoglu O, Cavufioglu H, Musluman AM, Kaya RA, Yilmaz A, Sahin Y, et al. Transsellar transsphenoidal rhino-oral encephaloccele. *Turk Neurosurg*. 2007;17:264-8.

Maric A, Katalinic D, Cerina V, Pecina HI, Vrkljan M. Sphenopharyngeal encephaloccele presenting with partial hypopituitarism and diabetes insipidus: Case report and literature review. *Endocrinologist*. 2010;20:109-11.

Raman Sharma R, Mahapatra AK, Pawar SJ, Thomas C, Al-Ismaily M. Trans-sellar trans-sphenoidal encephaloceles: Report of two cases. *J Clin Neurosci*. 2002;9:89-92.

Sanjari, Reza, Seyed A Mortazavi, R Shams Amiri, S H Samimi Ardestani, and Abbas Amirjamshidi. 2013. "Intrasphenoidal Meningo-encephaloccele: Report of Two Rare Cases and Review of Literature." *Surgical Neurology International* 4: 5. doi:10.4103/2152-7806.106260.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

[https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=encefalocele\\_transesfenoidal](https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=encefalocele_transesfenoidal)

Last update: **2025/03/10 14:47**

