

Fístula espontánea de líquido cefalorraquídeo secundaria a meningoencefalocele transetmoidal en un adolescente

Gisela M. Pascuetín, Eugenia Badaloni, Fernando Palma

Servicio de Neurocirugía Infantil, Sanatorio Finocchietto, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: el meningoencefalocele transetmoidal es una malformación congénita infrecuente de la base anterior del cráneo. Si bien habitualmente se diagnostica en el período neonatal o la infancia, las formas de presentación tardía son excepcionales y pueden manifestarse como rinoliquorrea espontánea, dificultando el diagnóstico.

Objetivos: describir un caso de meningoencefalocele transetmoidal diagnosticado durante la adolescencia y presentar los hallazgos clínicos, por imágenes, y la estrategia quirúrgica utilizada para su tratamiento.

Descripción del caso: paciente masculino de 15 años, sin antecedentes de relevancia, consultó por rinoliquorrea espontánea de 3 meses de evolución. La tomografía computarizada evidenció un defecto osteodural congénito del etmoides, mientras que la resonancia magnética confirmó la protrusión de contenido meningoencefálico hacia la cavidad nasal, compatible con meningoencefalocele transetmoidal. Como antecedente, un año antes se había realizado la resección de una lesión interpretada como pólipos nasal.

Intervención: se efectuó reparación de la base anterior del cráneo mediante abordaje bicoronal y craniectomía bifrontal, con reducción del tejido herniado, cierre del defecto osteodural utilizando periostio y material sellante, tratamiento del seno frontal y reconstrucción craneal. La evolución postoperatoria fue favorable, sin complicaciones ni recurrencia de la rinoliquorrea.

Conclusión: la rinoliquorrea espontánea en adolescentes debe motivar la sospecha de defectos osteodurales de la base del cráneo. La tomografía computarizada y la resonancia magnética son fundamentales para el diagnóstico y la planificación quirúrgica, mientras que la reparación temprana permite resolver la fístula y prevenir complicaciones infecciosas.

Palabras clave: Cirugía. Fístula de líquido cefalorraquídeo. Malformación congénita. Meningoencefalocele transetmoidal

Spontaneous cerebrospinal fluid fistula secondary to transethmoidal meningoencephalocele in an adolescent

ABSTRACT

Background: transethmoidal meningoencephalocele is a rare congenital malformation of the anterior skull base. Although it is usually diagnosed in the neonatal period or childhood, late-onset forms are exceptional and can manifest as spontaneous rhinorrhea, complicating diagnosis.

Objectives: to describe a case of transethmoidal meningoencephalocele diagnosed during adolescence and to present the clinical and imaging findings, as well as the surgical strategy used for its treatment.

Case description: a 15-year-old male patient, with no relevant medical history, presented with spontaneous rhinorrhea of 3 months' duration. Computed tomography revealed a congenital osteodural defect of the ethmoid bone, while magnetic resonance imaging confirmed the protrusion of meningoencephalic contents into the nasal cavity, consistent with a transethmoid meningoencephalocele. One year prior, a lesion interpreted as a nasal polyp had been resected.

Surgery: an anterior skull base repair was performed via a bicoronal approach and bifrontal craniectomy, with reduction of the herniated tissue, closure of the osteodural defect using periosteum and sealant, treatment of the frontal sinus, and cranial reconstruction. The postoperative course was favorable, without complications or recurrence of rhinorrhea.

Conclusion: spontaneous rhinorrhea in adolescents should raise suspicion of osteodural defects of the skull base. Computed tomography and magnetic resonance imaging are essential for diagnosis and surgical planning, while early repair allows for fistula resolution and prevention of infectious complications.

Keywords: Cerebrospinal fluid fistula. Congenital malformation. Surgery. Transethmoidal meningoencephalocele

Gisela M. Pascuetín

gisela.pascuetin16@gmail.com

Recibido: 10/04/2026 Aceptado: 12/05/2026

DOI: 10.59156/revista.v40i02.801

Eugenia Badaloni: euge.badaloni@gmail.com

Fernando Palma: ferstacruz@hotmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

El meningoencefalocele transetmoidal es una malformación congénita poco frecuente, caracterizada por la herniación de contenido intracraneal a través de un defecto óseo en la línea media, que se extiende desde la fosa craneal anterior hacia el esqueleto facial. Esta entidad representa una alteración del cierre del tubo neural anterior y se asocia con distintos grados de compromiso estético, funcional y neurológico, según la extensión y localización del defecto.^(1,2)

La mayoría de los casos se diagnostican en el período neonatal o infantil, manifestándose como una masa mediofrontal recubierta por piel normal o adelgazada. Sin embargo, existen formas ocultas o de presentación tardía, en las cuales los signos clínicos pueden ser sutiles. En estos pacientes, síntomas como obstrucción nasal,

rinorrea de líquido cefalorraquídeo (LCR), ronquidos o episodios recurrentes de meningitis pueden ser las únicas manifestaciones de un defecto dural subyacente.^(3,4)

En este trabajo se presenta el caso de un paciente adolescente con meningoencefalocele espontáneo, que debutó con una fistula de LCR a través de una solución de continuidad expansiva en el hueso etmoides. El tratamiento quirúrgico permitió la resolución completa del cuadro y la reconstrucción anatómica del defecto.

OBJETIVOS

Analizar un caso clínico de meningoencefalocele transetmoidal de presentación tardía en un paciente adolescente, describir los hallazgos diagnósticos y la estrategia quirúrgica empleada para su resolución.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 15 años, sin antecedentes clínicos de relevancia, que consultó por rinoliquorrea espontánea de aproximadamente 3 meses de evolución. El cuadro se caracterizaba por la salida intermitente de líquido claro a través de las fosas nasales, con incremento progresivo del débito en las semanas previas a la consulta. Al examen neurológico se encontraba lúcido, orientado en tiempo, espacio y persona, sin evidencia de déficit motor ni sensitivo. Durante la evaluación clínica se constató la salida de líquido cefalorraquídeo por las fosas nasales. Los estudios de laboratorio se encontraron dentro de parámetros normales y el paciente estaba afebril. En el examen físico se observó leve hipertelorismo. Como antecedente de interés, un año antes había sido evaluado por el servicio de otorrinolaringología por una lesión interpretada como pólipos nasales, por la que se había realizado resección quirúrgica.

La tomografía computarizada (TC) de cerebro con ventana ósea evidenció una solución de continuidad congénita a nivel del hueso etmoides, compatible con un defecto osteodural de la base anterior del cráneo. Si bien no se identificó de manera concluyente la exteriorización de parénquima cerebral a través del defecto óseo, se observó ocupación de los senos paranasales, predominantemente de los senos maxilares y las celdillas etmoidales, por contenido de densidad líquida compatible con líquido cefalorraquídeo, hallazgo sugestivo de fistula de LCR. Con el objetivo de caracterizar el defecto y evaluar la presencia de herniación intracraneal, se realizó una resonancia magnética (RM) de encéfalo, que confirmó el defecto osteodural etmoidal y demostró la protrusión de contenido meningoencefálico hacia la cavidad nasal, compatible con un meningoencefalocele transetmoidal (Figura 1).

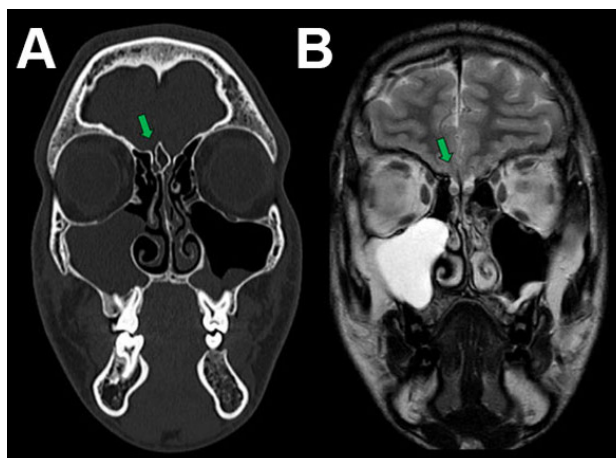


Figura 1. Estudios por imágenes. A) Tomografía de cerebro: se observa solución de continuidad expansiva del hueso etmoidal, con comunicación entre el compartimento endocraneano y el macizo facial. B) Resonancia magnética (RM), secuencia T2, corte coronal prequirúrgico: evidencia meningoencefalocele transetmoidal asociado a ocupación del seno maxilar por líquido cefalorraquídeo.

En función de los hallazgos clínicos y por imágenes, se indicó tratamiento quirúrgico programado con el objetivo de reparar el defecto osteodural de la base anterior del cráneo y lograr el cierre definitivo de la fistula de líquido cefalorraquídeo.

INTERVENCIÓN

Se realizó la reparación quirúrgica de la base anterior del cráneo mediante un abordaje bicoronal y craniectomía bifrontal. Tras la apertura de la duramadre se identificó el defecto osteodural etmoidal con protrusión del meningoencefalocele hacia la cavidad nasal. Se efectuó la reducción del tejido herniado y el cierre del defecto mediante la colocación de periostio y material sellante, restableciendo la separación entre el espacio endocraneano y la cavidad nasal. Posteriormente, se hizo el tratamiento del seno frontal mediante exenteración completa de la mucosa, obliteración con gelatina hemostática y cierre con un colgajo pediculado de periostio. Finalmente, se realizó la reconstrucción del colgajo óseo con un sistema de fijación craneal y un cierre por planos. El procedimiento transcurrió sin incidencias intraoperatorias (Figura 2).

La evolución postoperatoria fue favorable, no se registraron complicaciones neurológicas ni infecciosas. El paciente presentó resolución completa de la rinoliquorrea, sin evidencia de recurrencia durante el seguimiento clínico inicial (Figura 3).

DISCUSIÓN

El meningoencefalocele transetmoidal es una malformación congénita originada por alteraciones en el desarrollo embriológico del tubo neural anterior. Su patogénesis se

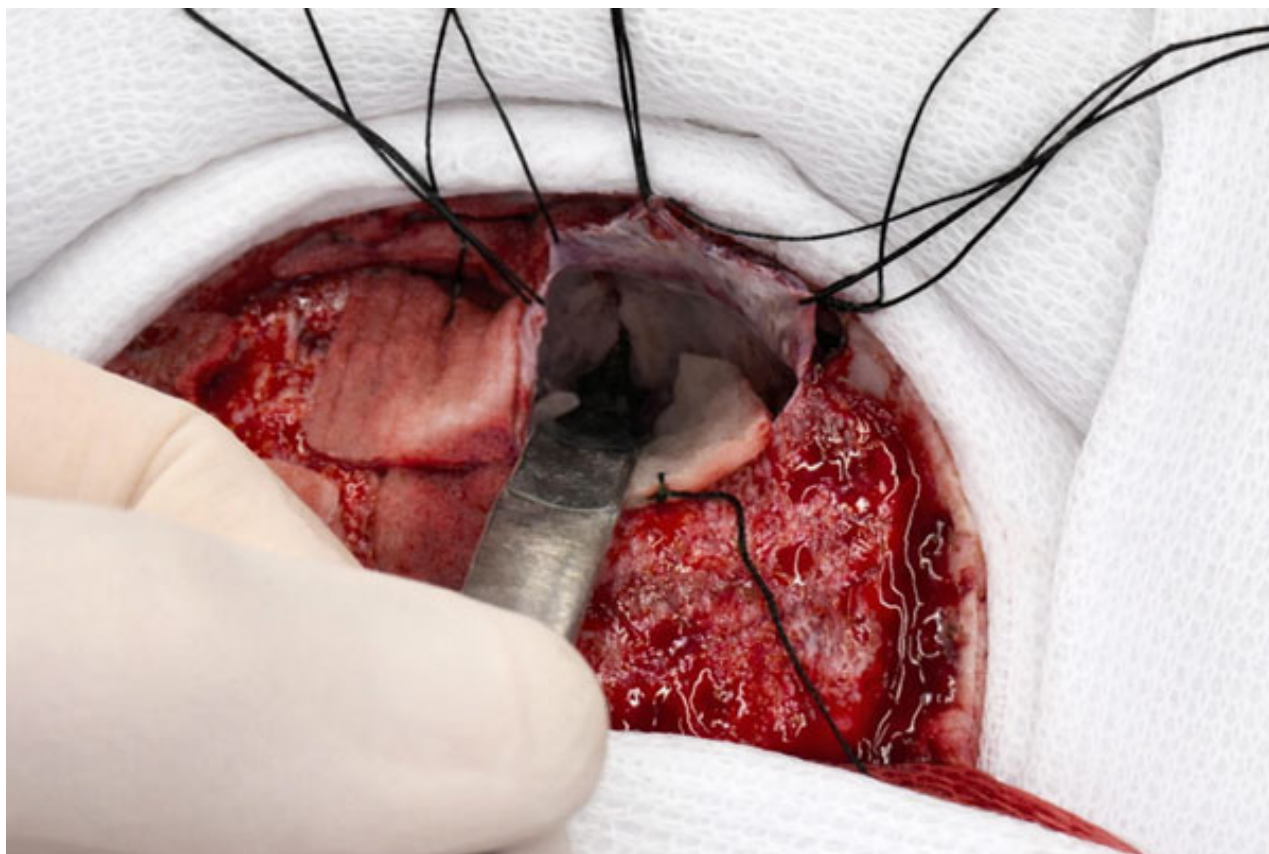


Figura 2. Imagen intraoperatoria que muestra la exposición de la base anterior del cráneo tras abordaje bifrontal. Se identifica un defecto osteodural a nivel etmoidal, correspondiente al sitio de comunicación entre el compartimento intracraneal y la cavidad nasal. La imagen ilustra el punto anatómico responsable de la fístula de líquido cefalorraquídeo previo a su reparación.



Figura 3. Imagen postoperatoria inmediata; se observan cambios quirúrgicos con adecuado cierre de la base de cráneo anterior y mejoría en la ocupación del seno maxilar.

atribuye a una falla en la separación del ectodermo superficial y el neuroectodermo en la línea media, inmediatamente después del cierre de los pliegues neurales. Este mecanismo, considerado un defecto de neurulación tardío que ocurre alrededor de la cuarta semana de gestación, se asocia a alteraciones en los procesos de apoptosis y diferenciación tisular. Debido a su origen embriológico, el diagnóstico suele realizarse durante el período neonatal o la primera infancia, por lo que estas lesiones deben incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier masa localizada en la región nasal, maxilar o frontonasal. Su presentación inicial durante la adolescencia o la edad adulta es excepcional y puede dificultar el reconocimiento clínico, retrasando el diagnóstico.⁽⁵⁻⁷⁾

Los meningoencefalocelos de la base anterior del cráneo se clasifican, según su localización anatómica, en transetmoidales, esfenoetmoidales, esfenoorbitarios y transefenoidales. Los defectos de la lámina cribosa y del techo etmoidal constituyen una de las causas más frecuentes de rinolicuorrea espontánea. En pacientes adolescentes y adultos, la manifestación clínica predominante suele ser la fístula espontánea de líquido cefalorraquídeo, que puede presentarse de forma intermitente y dificultar el diagnóstico, especialmente en ausencia de una masa intranasal evidente

o de otras malformaciones craneofaciales asociadas.

El diagnóstico se basa principalmente en los estudios por imágenes. La tomografía computarizada con ventana ósea permite identificar con precisión el defecto osteodural y definir su localización anatómica, mientras que la resonancia magnética resulta fundamental para demostrar el contenido herniado, confirmar la presencia de un meningoencefalocele y establecer su relación con las estructuras intracraneales. La combinación de ambas modalidades constituye el método diagnóstico de elección y resulta indispensable para la planificación quirúrgica.⁽⁸⁻¹⁰⁾

En adolescentes y adultos, estas lesiones pueden confundirse con masas nasales de origen inflamatorio, quístico o tumoral, y son evaluadas inicialmente por el servicio de otorrinolaringología. Esta situación representa un riesgo potencial, ya que los procedimientos invasivos sin un diagnóstico adecuado pueden favorecer la aparición de complicaciones graves, como fístulas persistentes de líquido cefalorraquídeo, meningitis, abscesos intracraneales o lesión del tejido neural herniado. Por este motivo, ante la sospecha de un defecto de la base anterior del cráneo, es recomendable realizar estudios por imágenes antes de cualquier procedimiento quirúrgico sobre una lesión nasal.⁽¹¹⁾

El tratamiento del meningoencefalocele es quirúrgico y tiene como objetivo la resección o reducción del tejido herniado, el cierre hermético del defecto osteodural y la reconstrucción de la base anterior del cráneo, con el propósito de prevenir complicaciones como meningitis recurrente, abscesos intracraneales o persistencia de la fístula de líquido cefalorraquídeo. La estrategia quirúrgica debe individualizarse según la localización y el tamaño del defecto, así como las alteraciones anatómicas asociadas.⁽¹²⁾

Entre las diferentes alternativas terapéuticas, el abordaje bicoronal continúa siendo una opción válida en casos seleccionados, ya que proporciona una amplia exposición de la base anterior del cráneo mediante una craneotomía bifrontal, facilitando la identificación del defecto osteodural, el tratamiento del meningoencefalocele y la reconstrucción dural y ósea bajo visión directa. La reparación puede realizarse mediante injertos autólogos, como pericráneo o galea, complementados, o no, con materiales sintéticos, para restablecer la continuidad anatómica de la base del cráneo y disminuir el riesgo de recurrencia.

En el caso presentado, el diagnóstico se estableció durante la adolescencia a partir de una rinolicuorrea espontánea en un paciente sin antecedentes conocidos de malformación congénita de la base del cráneo. La ausencia de una masa intranasal evidente y el antecedente de resección de una lesión interpretada previamente como pólipo nasal probablemente contribuyeron al

retraso diagnóstico. La tomografía computarizada y la resonancia magnética permitieron identificar el defecto osteodural etmoidal y confirmar la presencia de un meningoencefalocele transetmoidal asociado a una fístula de líquido cefalorraquídeo, posibilitando la planificación del tratamiento quirúrgico.

La evolución postoperatoria fue favorable, sin recurrencia de la rinolicuorrea durante el seguimiento, lo que refuerza la importancia de un diagnóstico precoz y de una reparación quirúrgica adecuada para obtener resultados satisfactorios.

CONCLUSIÓN

Los meningoencefalocelos de la base anterior del cráneo constituyen una patología poco frecuente cuyo reconocimiento puede resultar complejo cuando la presentación clínica ocurre fuera del período neonatal o de la infancia. En estos casos, la fístula de LCR espontánea representa un hallazgo clínico relevante que debe motivar la búsqueda de defectos osteodurales de la base de cráneo. Los estudios por imágenes, particularmente la tomografía computarizada y la resonancia magnética, desempeñan un papel fundamental para establecer el diagnóstico y orientar la planificación terapéutica. El tratamiento quirúrgico continúa siendo el pilar fundamental en el manejo de esta entidad, permite la reparación del defecto anatómico y la prevención de complicaciones infecciosas potencialmente graves.

El caso presentado pone de manifiesto la importancia de considerar esta patología dentro del diagnóstico diferencial de la rinolicuorrea persistente, incluso en pacientes adolescentes y con antecedentes de patología nasal previa. Una adecuada evaluación diagnóstica y un tratamiento oportuno permiten alcanzar una evolución clínica favorable.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Curación de datos, Investigación, Administración del proyecto y Redacción - borrador original: Gisela M. Pascuetín. Análisis formal, Metodología y Supervisión: Fernando Palma. Validación y Visualización: Eugenia Badaloni. Redacción - revisión y edición: Gisela M. Pascuetín y Fernando Palma. Adquisición de fondos, Recursos y Software: no aplican para el presente trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meling TR, Due-Tonnessen BJ, Helseth E, Skjelbred P, Arctander K. Frontoethmoidal meningoencephaloceles. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2000 Aug 20;120(19):2250-2.
2. Holmes AD, Meara JG, Kolker AR, Rosenfeld JV, Klug GL. Frontoethmoidal encephaloceles: reconstruction and refinements. *Journal Craniofacial Surgery*. 2001 Jan;12(1):6-18.
3. Abdourafiq H, Zahrou F, Benantar L, Aniba K. Surgical technique and review of the management of frontoethmoidal encephalocele: a case report. *Ann Maxillofacial Surgery*. 2021 Jan-Jun;11(1):132-5.
4. Horcajadas A, Palma A, Khalon BM. Encefalocele frontoetmoidal. Informe de un caso. *Neurocirugia (Astur)* 2019;30:94-9.
5. Tirumandas M, Sharma A, Gbenimacho I, Shoja MM, Tubbs RS, Oakes WJ, y col. Nasal encephaloceles: a review of etiology, pathophysiology, clinical presentations, diagnosis, treatment, and complications. *Childs Nerv Syst*. 2013 May;29(5):739-44.
6. Hoving EW. Nasal encephaloceles. *Childs Nerv Syst*. 2000 Nov;16(10-11):702-6.
7. Gisselsson L. Intranasal forms of encephalomeningocele. *Acta Otolaryngol*. 1947;35:519-31.
8. Junaid M, Sobani ZA, Shamim AA, Kazi M, Khan MJ. Encefaloceles nasales que se presentan en edades avanzadas: experiencia del departamento de otorrinolaringología de un centro de atención terciaria en Karachi, Pakistán. *J Pak Med Assoc*. 2012 Jan;62(1):74-6.
9. Alonso RC, de la Peña MJ, Caicoya AG, Rodríguez MR, Moreno EA, de Vega Fernández VM. Spontaneous skull base meningoencephaloceles and cerebrospinal fluid fistulas. *Radiographics*. 2013;33:553-70.
10. Schlosser RJ, Bolger WE. Nasal cerebrospinal fluid leaks. *J Otolaryngol*. 2002;31:28-37.
11. Sekerci Z, Iyigün O, Bariş S, Cokluk C, Bozkurt G, Rakunt C, Celik F. Intranasal (transethmoidal) encephalomeningocele: case report. *Neurosurg Rev*. 1995;18(2):123-6.
12. Songür E, Mutluer S, Gürler T, Bilkay U, Görken C, Güner U, Celik N. Treatment of frontoethmoidal (sincipital) encephaloceles. *J Craniofac Surg*. 1999 Mar;10(2):135-9.