

Encephalocelos frontoethmoidal: revisão bibliográfica

Frontoethmoidal encephalocelos: literature review

Encefalocelos frontoetmoidales: revisión de la literatura

Recebido: 27/04/2023 | Revisado: 09/05/2023 | Aceitado: 11/05/2023 | Publicado: 16/05/2023

Laura Andrezza de Barros Nunes

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2081-766X>

Faculdade Estácio de Juazeiro, Brasil

E-mail: lauraandrezza@live.com

Américo Mota

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0477-8330>

Faculdade Estácio de Juazeiro, Brasil

E-mail: americomota@gmail.com

Aquino Santana

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8887-9264>

Faculdade Estácio de Juazeiro, Brasil

E-mail: aquino_muf@yahoo.com.br

Rafael Valois

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7871-4175>

Faculdade Estácio de Juazeiro, Brasil

E-mail: rafaelvalois@yahoo.com.br

Resumo

A encefalocele é uma doença de característica congênita, quando relacionada a um defeito no tubo neural e formação de sacos herniários que variam de composição e se formam externamente ao crânio por consequência a algum defeito ósseo ou adquirida, em decorrência de traumas, tumores e lesões iatrogênicas. O seu tipo varia de acordo com a localização das alterações. A etiologia dessa patologia ainda não é muito bem esclarecida. Tendo em vista a escassez de estudos atualizados em torno dessa temática, esse trabalho trata-se de uma revisão de literatura que tem como objetivo contribuir, com base em uma revisão de literatura, reunindo os principais achados dessa patologia, integrando aspectos clínicos, radiológicos e terapêuticos. Foi realizado uma revisão narrativa de literatura nos meses de março e abril de 2023, por meio de pesquisa em base de dados: PubMed, SciELO e Google Acadêmico. Os descritores utilizados foram Frontoethmoidal encephalocelos, Frontoethmoidal encephalocelos diagnosis e Frontoethmoidal encephalocelos radiology filtrados nos últimos 10 anos. O seu diagnóstico pode ser feito através de métodos como RM em sequências ponderadas em T1 e T2 em planos sagital, axial, coronal e FLAIR, além da TC. Quadros de encefalocele anterior podem ainda cursar com obstrução nasal, fenda nasal, rinorreia de LCR, telecanto e anomalia orbitária. Portanto, ao analisarmos as manifestações encontradas na encefalocele frontoetmoidal, podemos inferir que é de suma importância reconhecer os sinais clínicos dessa patologia, bem como incentivar novos estudos para esclarecer o assunto em questão.

Palavras-chave: Sinais e sintomas; Radiologia; Defeitos do tubo neural.

Abstract

Encephalocele is a disease with a congenital characteristic, when related to a defect in the neural tube and formation of hernial sacs that vary in composition and are formed externally to the skull as a result of some bone defect or acquired, as a result of trauma, tumors and iatrogenic injuries. Its type varies according to the location of the alterations. The etiology of this pathology is still not very clear. Given the scarcity of up-to-date studies on this topic, this work is a literature review that aims to contribute, based on a literature review, by bringing together the main findings of this pathology, integrating clinical, radiological and therapeutic. A narrative literature review was carried out in March and April 2023, through a database search: PubMed, SciELO and Google Scholar. The descriptors used were Frontoethmoidal encephalocelos, Frontoethmoidal encephalocelos diagnosis and Frontoethmoidal encephalocelos radiology filtered in the last 10 years. Its diagnosis can be made through methods such as MRI in T1 and T2 weighted sequences in sagittal, axial, coronal and FLAIR planes, in addition to CT. Pictures of anterior encephalocele may also present with nasal obstruction, nasal cleft, CSF rhinorrhea, telecanthus and orbital anomaly. Therefore, when we analyze the manifestations found in frontoethmoidal encephalocele, we can infer that it is extremely important to recognize the clinical signs of this pathology, as well as encourage further studies to clarify the subject in question.

Keywords: Signs and symptoms; Radiology; Neural tube defects.

Resumen

El encefalocele es una enfermedad de carácter congénito, cuando se relaciona con un defecto en el tubo neural y formación de sacos herniarios que varían en composición y se forman externamente al cráneo como consecuencia de

algún defecto óseo o adquirido, como consecuencia de traumatismos, tumores y lesiones iatrogénicas. Su tipo varía según la localización de las alteraciones. La etiología de esta patología aún no está muy clara. Dada la escasez de estudios actualizados sobre este tema, este trabajo es una revisión bibliográfica que pretende contribuir, a partir de una revisión bibliográfica, a recopilar los principales hallazgos de esta patología, integrando la clínica, la radiología y la terapéutica. Se realizó una revisión narrativa de la literatura en marzo y abril de 2023, a través de una búsqueda en las bases de datos: PubMed, SciELO y Google Scholar. Los descriptores utilizados fueron Encefaloceles frontoetmoidales, Diagnóstico de encefaloceles frontoetmoidales y Radiología de encefaloceles frontoetmoidales filtrados en los últimos 10 años. Su diagnóstico se puede realizar mediante métodos como la RM en secuencias potenciadas en T1 y T2 en planos sagital, axial, coronal y FLAIR, además de la TC. Los cuadros de encefalocele anterior también pueden presentarse con obstrucción nasal, hendidura nasal, rinorrea de LCR, telecanto y anomalía orbitaria. Por lo tanto, cuando analizamos las manifestaciones encontradas en el encefalocele frontoetmoidal, podemos inferir que es de suma importancia reconocer los signos clínicos de esta patología, así como incentivar más estudios para esclarecer el tema en cuestión.

Palabras clave: Signos y síntomas; Radiología; Defectos del tubo neural.

1. Introdução

A encefalocele é uma patologia que tem associação com defeito congênito do tubo neural, associada ao surgimento de um saco composto por conteúdos cerebrais, meníngeo e de líquido cefalorraquidiano (LCR), que se forma externamente ao crânio por consequência de alguma alteração na estrutura óssea. Além disso, pode também acontecer de forma adquirida, devido a traumas, tumores e lesão iatrogênica (Cruz & De Jesus, 2021).

A nomenclatura das hérnias de conteúdo craniano vai depender da sua composição. A meningocele é formada devido ao conteúdo meníngeo, a meningoencefalocele por conteúdo meníngeo e parênquima cerebral, a hidroencefalomeningocele relacionada com material ventricular. O tipo da encefalocele vai depender da sua localização (occipital, parietal, basal e sincipital ou frontoetmoidal). Em relação a incidência, quase 75% das encefaloceles são encontradas na região occipital, 13%-15% em região frontoetmoidais, seguidas das parietais ou esfenoidais em 10%-12% dos casos. Um fator prognóstico positivo é associado a ausência de tecido cerebral dentro da herniação (Velho et al., 2019).

Relacionando a encefalocele frontoetmoidal em específico, sabe-se que acontece uma saliência em cavidade frontal e etmoidal, corroborando com um defeito estético importante (Moscote-Salazar et al., 2014).

A etiologia das encefaloceles congênicas ainda não é bem descrita, sendo atualmente associada a um evento multifatorial atrelado a componentes genéticos e ambientais. Essa patologia é associada a uma série de defeitos na formação do tubo neural, devido a anormalidades no período de neurulação. Por outro lado, o motivo de estruturas neurais bem definidas estarem no interior do saco herniário mesmo sem o fechamento do tubo neural ainda não é bem explicada, já que o tecido cerebral se forma somente após o período de fechamento do tubo neural. Diante disso, muitos autores apontam que a encefalocele seja ocasionada por um evento pós-neurulação (Pal et al., 2021).

Embora diversos casos de encefaloceles frontoetmoidal tenham sido descritos desde o século XVI, não se tem muito conhecimento acerca dos mecanismos exatos que estão envolvidos no desenvolvimento dessa doença, o que se sabe é que não estão associados a quadros de mortalidade em sua grande maioria. O seu método de diagnóstico de destaque é a TC ou RM, dando preferência ao tratamento cirúrgico após confirmação do diagnóstico (Tirumandas et al., 2013).

Considerando a escassez de estudos sobre a Encefaloceles frontoetmoidal, esta pesquisa tem como objetivo contribuir, com base em uma revisão de literatura, reunindo os principais achados dessa patologia, integrando aspectos clínicos, radiológicos e terapêuticos.

1.1 Epidemiologia

Sua incidência mundial é em torno de 1/5.000 a 1/40.000 nascidos vivos, com destaque a região do Sudeste asiático (Moscote-Salazar et al., 2014).

Alguns estudos de natureza epidemiológica que correlacionam a etnia com o local anatômico afetado da encefalocele apontam que encefaloceles occipitais acontecem em destaque na etnia branca principalmente localizadas na América do Norte, Europa e Austrália, ficando as encefaloceles frontais mais comuns nas regiões do Sudeste Asiático (Marshall et al., 2017).

1.2 Apresentações clínica mais comuns

Os sinais e sintomas variam de acordo com os subtipos, localidades acometidas, gravidades do casos e anormalidades encontradas, logo, existe uma variabilidade de sinais e sintomas, tendo seu diagnóstico, em sua grande maioria, durante o período de pré-natal ou até mesmo após o nascimento. Em relação ao diagnóstico, o exame físico tem grande relevância, bem como a realização de uma fundoscopia para avaliação de possível papiledema secundário a hipertensão intracraniana causada por hidrocefalia, por exemplo. Porém, em casos em que o saco herniário estiver projetado dentro da cavidade nasal, pode dificultar sua percepção (Moscote-Salazar et al., 2014).

As encefaloceles frontais podem ser divididas em incipitais ou frontoetmoidais, somando aproximadamente 60% dos casos e basais, sendo 40% dos casos. Diante disso, podem ser classificadas de acordo com o defeito encontrado, dividindo-se em nasofrontal, naso-etmoidal ou naso-orbital. É de suma importância fazer uma investigação aprofundada para conseguir levantar um diagnóstico assertivo, levando em consideração o local da anormalidade anatômica, tipo de má-formação, classificação, se existem associações ao quadro, bem como realizar um plano cirúrgico e delimitar a ação necessária para delimitar o tratamento (Velho et al., 2019).

As herniações podem ser de conformação séssil ou em formato de pedículos, podendo ser sólidos, maleáveis ou císticos à palpação, o aspecto cutâneo sobre a massa pode ser de aparência fina e brilhosa ou grosseira e pregueado, além de poder conter hiperpigmentação e hipertricose. Somado a isso, pode haver diminuição de acuidade visual, estrabismo obstrução lacrimal (Dhirawani et al., 2014).

As encefaloceles podem levar a quadros de meningioencefalite recorrente, pois pode facilitar infecções devido contato do SNC com o ambiente, possibilitando o surgimento de microrganismos invasores no local. Como exemplos de microrganismos associados, temos: *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* e *Neisseria meningitides* (Singh & Upadhyaya, 2009).

As alterações encontradas na encefalocele frontoetmoidal são descritas como alteração craniofacial que cursa com hipertelorismo interorbital, trigonocefalia secundária, distopia orbitária, alongamento de face, deformidade nasal e má oclusão dentária. Além disso, pode apresentar complicações neurológicas e anormalidade cerebrais, entretanto grande parte é mentalmente preservado. É necessário então uma correção cirúrgica para que as alterações não tenham progressividade e infecções, geralmente são feitas ressecções, meningoplastia, reparo ósseo e reconstrução de anomalias faciais, a exemplo de osso e tecido mole (Hammam et al., 2022).

2. Metodologia

O estudo em questão trata-se de uma revisão narrativa de literatura cuja relevância se dá por meio de uma vasta pesquisa da literatura, porém não institui uma metodologia rigorosa e replicável em relação a descrição dos dados e respostas quantitativas aos conteúdos em particular (Sant'Anna Ramos Vosgerau & Paulin Romanowski, 2014).

Esse trabalho foi realizado entre os meses de março e abril de 2023, a partir de pesquisa em base de dados Pubmed, SciELO e Google acadêmico. As palavras-chave utilizadas para a busca foram: Frontoethmoidal encephaloceles, Frontoethmoidal encephaloceles diagnosis e Frontoethmoidal encephaloceles radiology. Com isso, após análise das literaturas encontradas, foram filtrados os artigos datados dos últimos 10 anos de acordo com as principais informações acerca da patologia descrita. Os critérios de inclusão para seleção de artigos foram publicações datadas dos últimos 10 anos, com preferência aos mais recentes, em idioma português, inglês e espanhol e de acesso livre, bem como artigos que pertenciam ao tema em questão.

Já os fatores de exclusão foram com base em publicações mais antigas, que não eram de acesso livre e não pertenciam a temática abordada neste trabalho.

3. Resultados e Discussão

Doenças como Diabetes materna, rubéola, hipovitaminose-A, síndrome da banda amniótica, aneuploidia (cromossomos 13 e 18) e algumas síndromes de etiologia genética como Dandy-Walker e Meckel-Gruber, vêm sendo descritas como patologias potencializadoras para o desenvolvimento de encefaloceles. Além disso, foi percebido um significativo número de anormalidades cromossômicas associadas a encefalocele, sendo assim, um rastreio de cariótipo pré-natal nesses casos é de grande relevância (Biberoglu et al., 2015).

O diagnóstico durante o período de pré-natal pode ser feito a partir de uma sequência de investigação materna, sobretudo dos níveis séricos de alfa-fetoproteína e exame de ultrassonografia bidimensional (US 2D). Durante a investigação com a ultrassonografia, é possível constatar até 80% das encefaloceles, bem como possibilita a visualização de um defeito calvário que se apresenta como uma massa cística ou compacta, com padrão rotatório que é contíguo ao cérebro (Liao et al., 2012). Com aproximadamente 13 semanas de gestação a ultrassonografia já consegue distinguir uma meningocele de uma encefalocele (Ong et al., 2020).

As encefaloceles podem ter manifestações como: rinorreia do LCR, otorreia, meningite recorrente e epilepsia persistente mesmo após uso de medicamentos. Suas causas são possivelmente explicadas pela grande tração mecânica do córtex cerebral localizado na herniação, posteriormente levando a um quadro de inflamação crônica e acúmulo de gliose no parênquima neural, acarretando em distúrbios sensitivo-motores como epilepsia parcial do córtex (Kousik et al., 2021).

Nos casos de encefalocele anterior podemos citar quadros de obstrução nasal, fenda nasal, rinorreia de LCR, telecanto e anomalia orbitária. Já nos casos posteriores, tem como destaque o desenvolvimento de hidrocefalia e quadros de convulsões. As cirurgias são bastante úteis no que tange a retirada do saco herniário e fechamento da dura-máter e da pele (Shah et al., 2021).

Os diagnósticos diferenciais podem ser feitos a partir de ultrassonografia (US), tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM), a exemplo dos Cistos Epidermóides, Hemangiomas e Higroma Cístico. A US costuma ser o exame inicial para diferenciação desses achados. Nos cistos, o método de US costuma visualizar um arranjo arredondado, circunscrito, de conteúdo avascular juntamente ao subcutâneo, somado a achados como amplificação acústica dorsal e sombreamento lateral. Os hemangiomas aparecem como estrutura hipoeoica, heterogênea e bem definida, de conteúdo sinusoidal cístico e fluxo rápido. O Higroma cístico possui uma etiologia congênita do sistema linfático, apresenta-se na forma de múltiplos cistos com septos internos e com ausência de fluxo sanguíneo ao doppler (Hoang et al., 2019).

As paredes do seio etmoidal são bastante discretas e podem ser danificadas após um mecanismo de trauma, sem necessidade de muito esforço. Diante disso, o quadro pode evoluir em herniações meníngeas e de parênquima cerebral. Além disso, após o mecanismo traumático, pode haver deslocamento de LCR dentro de um intervalo de horas e meses, bem como levar à meningite bacteriana dentro de 3 meses (Cullu et al., 2015).

Em relação as modalidades de escolha para diagnóstico da Frontoethmoidal encephaloceles, a ressonância magnética (RM) tem grande destaque. A partir dos achados da RM é possível determinar a localização da hérnia, determinar as especificidades em relação a conteúdo, tamanho, bem como seu estado atual e anomalias intracranianas possivelmente associadas. Os achados da RM incluem sequências ponderadas em T1 (conteúdo herniário parenquimatoso hipointenso) e T2 (conteúdo herniário hiperintenso) obtidas nos planos sagital, axial, coronal e FLAIR. Em relação as encefaloceles incipitais, a RM em plano coronal e sagital é de grande relevância para detectar achados como a crista de galli. Além disso, a RM pode ajudar a guiar o planejamento e prognóstico cirúrgico. A tomografia computadorizada também pode ser útil, principalmente em relação ao estudo ósseo, em destaque aos casos incipitais (Pal et al., 2021).

O procedimento cirúrgico em casos de encefaloceles Frontoethmoidal pode ser feito através de múltiplas abordagens, em literatura foi encontrado sugestão de abordagem clássica de Tessier, técnica de Chula, técnicas de Chula modificadas, HULA, dentre outros. Sendo que em sua grande totalidade esse procedimento é tratado de forma conservadora e tardia a partir de meses a anos, visando diminuir os riscos de morbimortalidade cirúrgico (Shamaeraotan et al., 2022).

É importante destacar que a cirurgia para correção de encefaloceles Frontoethmoidal é considerada longa, casos como perda sanguínea e hipotermia são bastante corriqueiras e caso não haja fatores de risco, diversos autores citam que pode ser realizada aos 8-10 meses de idade (Zabsonre et al., 2015).

Os cuidados pós-operatórios são de suma importância, pois pode ter risco de evoluir com rinorreia, infecção de LCR, sendo o comprometimento do LCR de grande destaque (Arifin et al., 2018).

4. Conclusão

A Frontoethmoidal encefaloceles é uma doença incomum, chegando a 10%-12% dos casos descritos em literatura, podendo ser congênita ou adquirida. As alterações radiográficas podem ser encontradas a partir de métodos como RM e TC, sendo a RM de grande relevância. As sintomatologias apresentadas pelos pacientes podem ser diversas, relacionadas aos locais das alterações anatômicas. Dado isso, é muito importante se atentar as alterações anatômicas, sinais clínicos e correlações radiológicas, bem como estimular novos estudos para elucidar esse tema.

Para trabalhos futuros devido a necessidade de mais informações sobre o tema, considerando a grande associação entre a clínica e os métodos diagnósticos, é interessante mais detalhamento de estudos radiológicos que correlacionem e ampliem o contexto entre esses dois aspectos.

Referências

- Arifin, M., Suryaningtyas, W., & Bajamal, A. H. (2018). Frontoethmoidal encephalocele: clinical presentation, diagnosis, treatment, and complications in 400 cases. *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 34(6), 1161–1168. <https://doi.org/10.1007/s00381-017-3716-3>
- Biberoglu, E. H., Kirbas, A., Daglar, K., & Danisman, N. (2015). Prenatal Diagnosis of A Case with Frontoethmoidal Encephalocele and the Neonatal Outcome. *Journal of clinical and diagnostic research: JCDR*. 9(7), QD05–QD7. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/13746.6166>
- Cruz, A. J. M., & De Jesus, O. (2021). Encephalocele. In *StatPearls [Internet]*. StatPearls Publishing.
- Cullu, N., Deveer, M., Karakas, E., Karakas, O., Bozkus, F., & Celik, B. (2015). Traumatic fronto-ethmoidal encephalocele: a rare case. *The Eurasian Journal of medicine*, 47(1), 69.
- Dhirawani, R. B., Gupta, R., Pathak, S., & Lalwani, G. (2014). Frontoethmoidal encephalocele: Case report and review on management. *Annals of maxillofacial surgery*, 4(2), 195.
- Hammam, E., Chaisrisawadisuk, S., Moore, M. H., & Santoreneos, S. (2022). Encephaloceles. In *Pediatric Neurosurgery for Clinicians* (pp. 119-134). Cham: Springer International Publishing.
- Hoang, V. T., Trinh, C. T., Nguyen, C. H., Chansomphou, V., Chansomphou, V., & Tran, T. T. T. (2019). Overview of epidermoid cyst. *European Journal of Radiology Open*, 6, 291–301. <https://doi.org/10.1016/j.ejro.2019.08.003>
- Kousik, V., Satish, K., Rao, S., & Rajesh, B. (2021). Interictal 18F-FDG PET/computed tomography brain in a case of frontoethmoidal encephalocele. *World Journal of Nuclear Medicine*, 20(04), 398-400.
- Liao, S. L., Tsai, P. Y., Cheng, Y. C., Chang, C. H., Ko, H. C., & Chang, F. M. (2012). Prenatal diagnosis of fetal encephalocele using three-dimensional ultrasound. *Journal of Medical Ultrasound*, 20(3), 150-154.
- Marshall, A. L., Setty, P., Hnatiuk, M., & Pieper, D. R. (2017). Repair of frontoethmoidal encephalocele in the Philippines: an account of 30 cases between 2008–2013. *World Neurosurgery*, 103, 19-27.
- Moscote-Salazar, L. R., Alvis-Miranda, H. R., Alcalá-Cerra, G., & Escorcía, H. F. (2014). Reconstrucción de encefalocele frontoetmoidal con injerto de acetábulo. *Revista de la Facultad de Medicina*, 62(2), 293-297.
- Ong, A. G., Rolnik, D. L., Menezes, M., & Meagher, S. (2020). Early diagnosis and differences in progression of fetal encephalocele. *Journal of Ultrasound in Medicine*, 39(7), 1435-1440.

Pal, N. L., Juwarkar, A. S., & Viswamitra, S. (2021). Encephalocele: know it to deal with it. *Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine*, 52(1). <https://doi.org/10.1186/s43055-021-00489-y>

Sant'Anna Ramos Vosgerau, D., & Paulin Romanowski, J. (2014). Estudos de revisão: implicações conceituais e metodológicas. *Revista Diálogo Educacional*, 14(41), 165. <https://doi.org/10.7213/dialogo.educ.14.041.ds08>

Shah, C. K., Lee, R. Y., & Jeph, S. (2021). In-utero Diagnosis of Double Encephalocele-Imaging Features and Review of Literature. *Journal of Radiology Case Reports*, 15(12),1.

Shamaeraotan, A., Wei, J. R., Ma, D. L., Zhao, B., Jia, Q., Li, J., Wang, F., & Zhao, B. X. (2022). Immediate Resection and Reconstruction of Encephalocele in the Craniofacial Region. *The Journal of craniofacial surgery*, 33(2), e113–e116. <https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000007984>

Singh, A. K., & Upadhyaya, D. N. (2009). Sincipital encephaloceles. *Journal of Craniofacial Surgery*, 20(8), 1851-1855.

Tanwir, A., Bukhari, S., & Shamim, M. (2018). Frontoethmoidal encephalocele presenting in concert with schizencephaly. *Surgical Neurology International*, 9(1), 246. https://doi.org/10.4103/sni.sni_242_18

Tirumandas, M., Sharma, A., Gbenimacho, I., Shoja, M. M., Tubbs, R. S., Oakes, W. J., & Loukas, M. (2013). Nasal encephaloceles: a review of etiology, pathophysiology, clinical presentations, diagnosis, treatment, and complications. *Child's Nervous System*, 29, 739-744.

Velho, V., Naik, H., Survashe, P., Guthe, S., Bhide, A., Bhople, L., & Guha, A. (2019). Management Strategies of Cranial Encephaloceles: A Neurosurgical Challenge. *Asian Journal of Neurosurgery*, 14(3), 718–724. https://doi.org/10.4103/ajns.AJNS_139_17

Zabsonre, D. S., Kabre, A., & Haro, Y. (2015). Frontoethmoidal cephalocele: our experience of eleven cases managed surgically. *Pediatric Neurosurgery*, 50(1), 7–11. <https://doi.org/10.1159/000369935>