



Introducción

Estas lesiones se describen en alrededor de 1 en 40 mil nacidos vivos. La mayoría de las malformaciones de la región frontonasal se manifiesta como tumoraciones de línea media y se asocian con complicaciones infecciosas locales o locorregionales (meningitis a repetición).

Cerca de un tercio de los pacientes presentan malformaciones intracraneales asociadas (disgenesia del cuerpo caloso, lipomas interhemisféricos, quistes coloides, quistes aracnoideos).

Se destaca que las malformaciones pueden aparecer con o sin obstrucción ventilatoria. Si se tiene en cuenta que los neonatos son respiradores nasales obligatorios, la obstrucción nasal suele diagnosticarse en el período neonatal, mientras que el diagnóstico de las anomalías congénitas sin obstrucción nasal suele ser más tardío. La biopsia está contraindicada antes de la realización de un estudio morfológico.

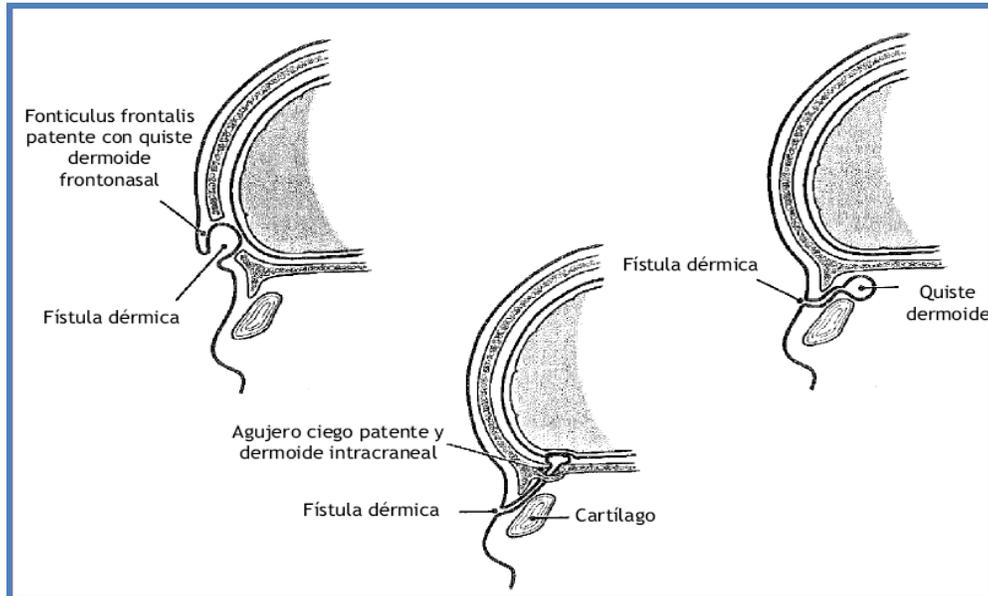
Quiste Dermoide

Se postula que se deben a inclusión ectodérmica a nivel de las zonas axiales de fusión de los procesos embrionarios frontonasales (días 24-56 de vida intrauterina), si bien esta hipótesis es motivo de debate. Estos quistes pueden permanecer o no permanecer en contacto con el medio externo (fístula o quiste). La topografía dependería del estadio de desarrollo en el que se produce la inclusión; cuanto más precozmente, mayor será la profundidad. Cuando estas lesiones incluyen tejidos derivados de las tres tunicas embrionarias (ectodermo, mesodermo y endodermo), constituyen un teratoma.

La incidencia se estima en 1 de cada 20 a 40 mil nacimientos, por lo que constituye la malformación más frecuente de la línea media, así con el 3.7% a 12.6% de las lesiones dermoides de la cabeza y el cuello. Se han descrito formas familiares de la enfermedad.

La asociación con otras malformaciones (atresia auris, paladar hendido, microsomía hemifacial, albinismo, malformaciones genitales o cardiovasculares) se estima en 41%.

Copia N° :	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<i>Revisó</i>	<i>Aprobó</i>
<i>Nombre</i>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Inés Morend
<i>Firma</i>		
<i>Fecha</i>	24/09	09/10



Manifestaciones Clínicas

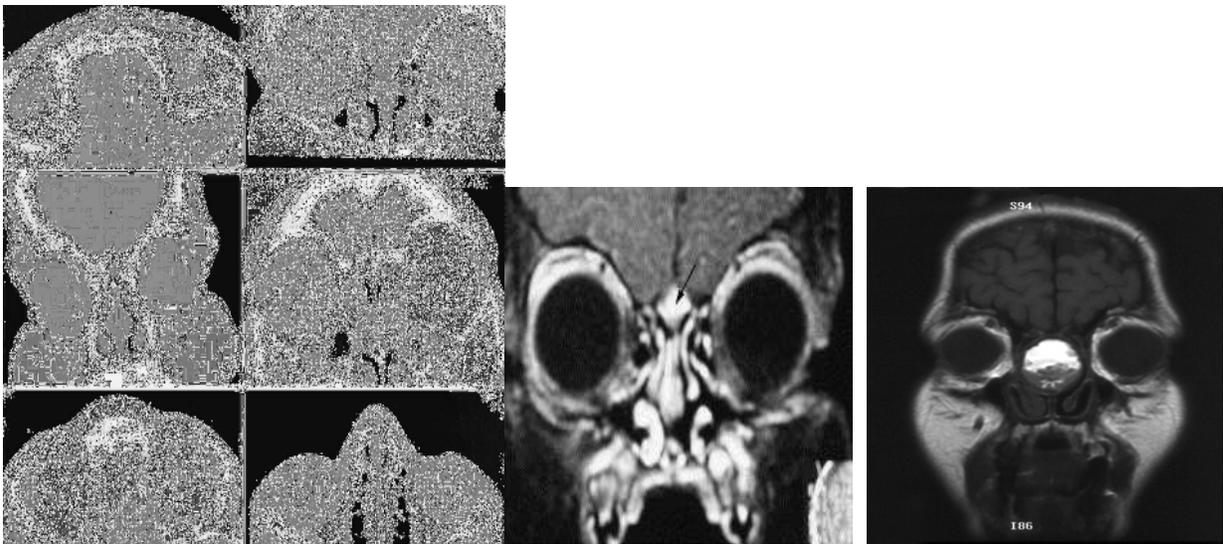
- Diagnóstico al nacimiento: fístula cutánea en cualquier punto entre la glabella y la punta nasal (pueden verse varios trayectos fistulosos)
- Es patognomónica la salida de **pelos** por el orificio.
- A la compresión se verifica salida de material amarillento.
- El quiste constituye una tumefacción aislada del dorso nasal, blanda, indolora, móvil y cubierta por piel normal o de aspecto angiomaso.



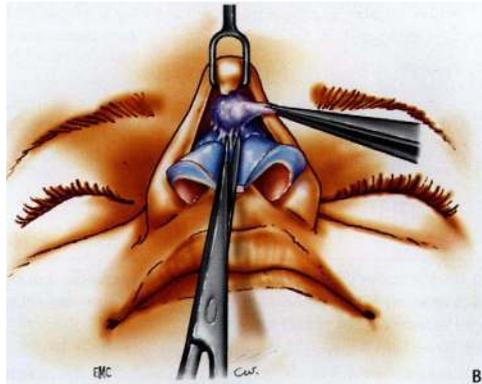
El principal diagnóstico diferencial está representado por los encefaloceles, pero los quistes dermoides no son transluminables; además, es útil la prueba de Furstenberg (compresión bilateral de las venas yugulares) o el llanto (maniobra de Valsalva), las cuales no producen una expansión del tumor.

Las **complicaciones** incluyen sobreinfección, celulitis periorbitaria, osteomielitis y extensión a base de cráneo (meningitis, absceso cerebral).

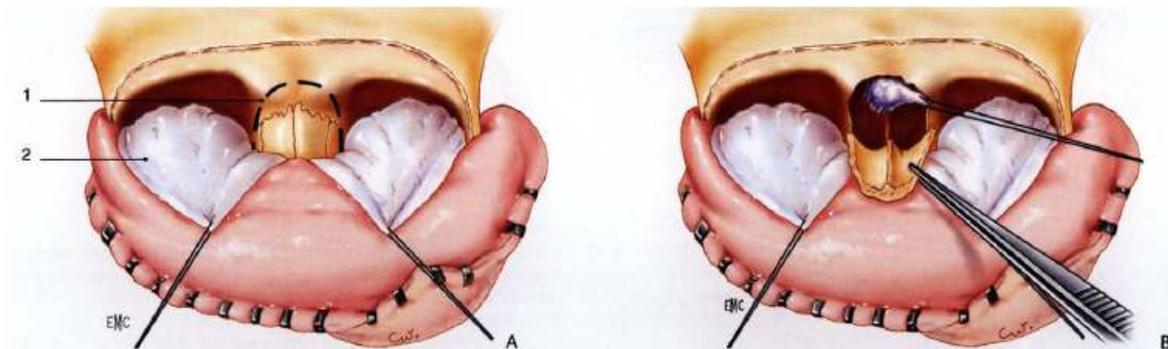
Para el **diagnóstico**, se evalúa la extensión del quiste y se descartan malformaciones asociadas. La tomografía computada (TC) del macizo craneofacial permite reconocer el desdoblamiento de la apófisis *crista galli* o la dilatación del agujero ciego, que constituyen signos para sospechar extensión en dirección superior. La resonancia magnética (RM) es apropiada para la evaluación precisa del trayecto fistuloso y sus extensiones.



El **tratamiento** involucra la indicación quirúrgica precoz (6 meses) para evitar complicaciones infecciosas y facilitar la exéresis. En caso de ausencia de extensión intracraneal, puede recurrirse a la vía directa a nivel de la lesión (no estética) o a una vía indirecta (transcolumelar, cantal interna en quistes altos).



En presencia de extensión hacia base de cráneo se propone la vía coronal; cuando la extensión es intracraneal puede realizarse osteotomía.



5 Acceso a un quiste del dorso de la nariz con extensión intracraneal por una vía coronal (fig 3 E, F). Vía coronal, elevación de un colgajo perióstico (2); trazado de la osteotomía nasoglabeal (1) (A) permitiendo así el acceso al quiste con extensión intracraneal (B).

De acuerdo con Weiss, podría realizarse tratamiento endoscópico en los casos en los que el quiste sea intranasal en su totalidad, con mínimo compromiso cutáneo. Denoyelle y colaboradores informaron una tasa de recidiva a largo plazo del 5.5%.

Meningocele

Es una malformación de la línea media nasal y la porción anterior de la base de cráneo, que generalmente se manifiesta al nacimiento. En este apartado se considera tanto al meningocele como al meningoencefalocele y al encefalomeningocistocele. La incidencia se estima en 0.8 a 4 casos cada 10 mil nacidos vivos.

El pronóstico es variable y se asocia con otras anomalías congénitas en 30% a 40% de los casos (hendiduras labioalveolopalatinas, hidrocefalia, malformaciones cerebrales, microftalmia).

Clasificación Topográfica

- Occipitales (75%)
- Sincipitales (15%)
 - Nasofrontal: el saco pasa entre el frontal y los huesos nasales. Se localiza en la glabella (hipertelorismo)
 - Nasoetmoidal: entre los huesos nasales y el cartílago lateral (tumorción lateronasal); los huesos frontal y nasal y son normales.
 - Nasoorbitario: el saco atraviesa los huesos frontal y nasal (pared medial de la órbita)
- Basal (10%)
 - Transetmoidal: defecto en la lámina cribosa, en el meato superior, medial al cornete medio.
 - Esfenoetmoidal: defecto entre celdillas etmoidales posteriores y el esfenoides (nasofaringe)
 - Transesfenoidal: sobresale del saco a través del canal craneofaríngeo (nasofaringe).
 - Esfenomaxilar: a través de la fisura orbitaria superior y luego a través de la fisura orbitaria inferior; se presenta en la fosa pterigopalatina

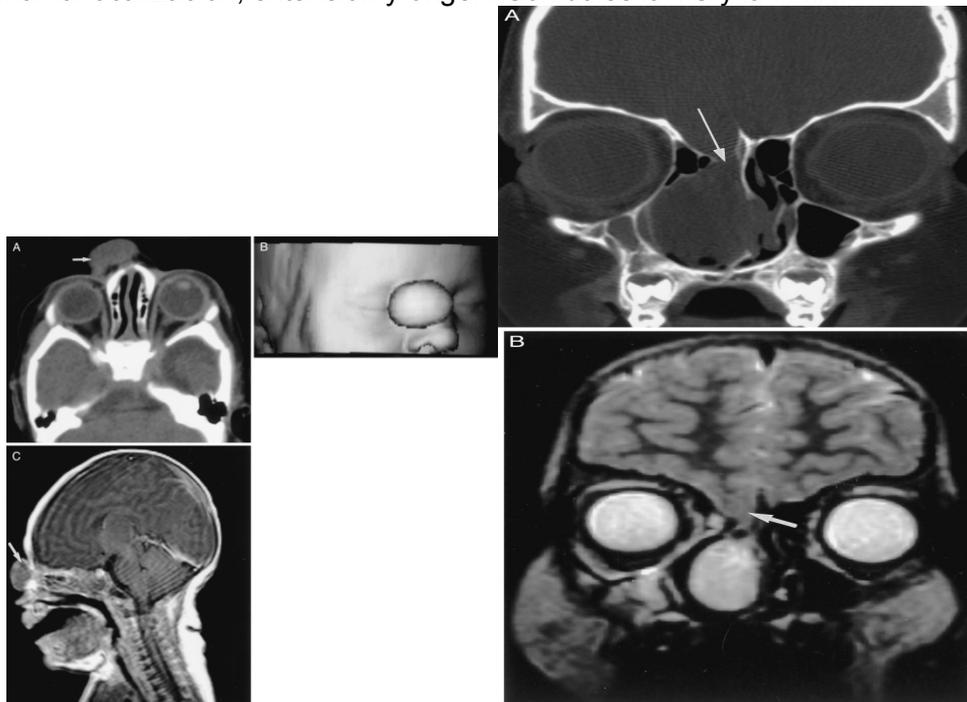
Manifestaciones Clínicas

Las formas **sincipitales** se caracterizan por tumores compresibles del puente nasal, de naturaleza pulsátil, que se expanden con la maniobra de Valsalva o la prueba de Furstenberg. Pueden aparecer sólo como masas firmes, dependiendo del grado de comunicación con el espacio subaracnoideo. También se describen ulceraciones cutáneas.



Las formas **basales** se asocian con **escasas manifestaciones externas**. Se describen ampliación de la raíz nasal, hipertelorismo, obstrucción nasal, obstrucción del saco lagrimal o tumoración nasofaríngea.

En relación con **el diagnóstico**, estos pacientes requieren un abordaje multidisciplinario por otorrinolaringología y neurocirugía. Es importante descartar otras anomalías congénitas. No se efectúa punción aspiración diagnóstica. La endoscopia nasal permite determinar la localización, extensión y origen. Son útiles la TC y la RMN.



El tratamiento involucra la cirugía precoz, para disminuir el riesgo de infección y deformidades faciales.

- Componente intracraneal: craneotomía frontal con reparación del defecto dural y base de cráneo. El componente extracraneal puede abordarse en el mismo procedimiento o en un segundo tiempo
- Componente extracraneal: depende de la localización y el tamaño:
 - Extranasal: incisión bicoronal (aborda los componentes intra y extracraneal extendiendo el *flap* hasta la unión osteocartilaginosa del dorso nasal)
 - Intranasal abordaje endoscópico (resección de encefalocele extra e intranasal)

Glioma

Está conformado por tejido glial ectópico, sin conexión con el líquido cefalorraquídeo (LCR). Se postula que la etiopatogenia obedece a una falla en el cierre del neuroporo anterior. Generalmente se manifiestan al nacimiento pero pueden llegar a reconocerse en la infancia o incluso en la adultez. Según su localización puede ser:

- **Extranasal (60%):** tumor firme, medial o paramedial, indoloro, irreductible, entre la glabella y la punta nasal. Furstenberg: negativo.



- **Mixto (10%)**
- **Intranasal (30%):** unilateral, generalmente derecho, grisácea o púrpura, firme, incompresible. Se asocia con obstrucción nasal y rinorrea; se presentan con mayor frecuencia como adheridos al cornete medio o pared lateral.



Fig. 5. Endoscopic view of nasal glioma (*) in the left nasal cavity.

Clinica

- Epistaxis o rinorraquia
- A veces el único signo de alarma es la meningitis recidivante
- No suelen existir defectos óseos.
- No experimentan degeneración maligna.
- Las complicaciones incluyen infecciones, fístulas de LCR y meningitis
- Su tamaño no se modifica con la maniobra de Valsalva



Diagnóstico

- Evaluación endoscópica
- La biopsia está contraindicada (riesgo de desgarro meníngeo y de meningitis)
- Imágenes: TC o RMN (esta última es de elección)
- El diagnóstico de certeza es intraquirúrgico.
- Deben descartarse otras anomalías congénitas asociadas



Tratamiento

La cirugía es imperativa por el riesgo de fístula del LCR, meningitis y distorsión ósea. Recurren raramente (5% a 10%), por lo que se recomienda incisión conservadora y estética.

Se propone el abordaje externo para los gliomas extranasales (rinotomía lateral, incisión en línea media nasal, bicoronal, rinoplastia externa). Se recomienda rinoplastia externa cuando el tumor es voluminoso (bicoronal o en línea media nasal). Para los gliomas intranasales se sugiere abordaje endoscópicos, incluso ante extensión intracraneal.

Hemangioma

Se consideran los tumores neonatales más comunes, con una incidencia del 10%. Son más frecuentes en mujeres (3 a 1) y en niños prematuros; la localización más habitual es la región de cabeza y cuello (59%), sucedida por el tronco (24%). A su vez, los hemangiomas nasales representan el 15% de los hemangiomas faciales. No obstante, raramente están presentes al nacimiento y el 85% se desarrollan en las primeras semanas de vida.

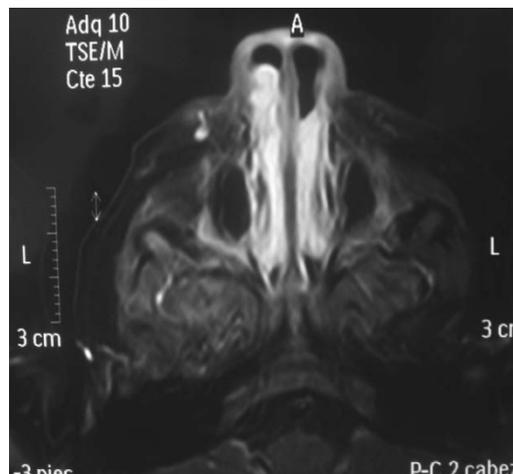
Los **hemangiomas congénitos**, presentes al nacimiento, no proliferan y pueden involucionar rápidamente en los primeros 2 años de vida. Son de localización intra o extranasales, de características superficiales (dermis papilar, rojos) o profundos (dermis reticular, azules), focales o segmentarios (peor pronóstico por mayores índices de complicaciones). Generalmente son lesiones únicas; si son más de tres, es apropiado descartar compromiso visceral. Se advierte que el 20% de estos hemangiomas pueden encontrarse unidos al sistema nervioso central por tractos de tejido fibroso.

Desde el punto de vista **clínico**, se describe una fase proliferativa de 6 a 12 meses, caracterizada por un rápido crecimiento debido a la hiperplasia de las células endoteliales. Luego, involucionan por varios años: el 50% y el 70% resuelven por completo a los 5 y 7 años, respectivamente. Como secuela se señalan piel redundante, cicatrices y telangiectasias.

Las formas **intranasales** se localización con mayor frecuencia a nivel septal, en la mitad anterior. Provocan obstrucción nasal y epistaxis; entre las complicaciones se citan la ulceración (la más frecuente), el sangrado, la infección la ambliopía, la dificultad para la ventilación nasal, la distorsión de los cartílagos o huesos nasales e incluso la insuficiencia cardíaca en caso de hemangiomas voluminosos.



Para el **diagnóstico**, es de elección la RM. Estas lesiones son hiperintensas en T₂ e hipointensas o isointensas en T₁ (refuerzan con gadolinio). En pacientes con tres o más hemangiomas, se recomienda la ecografía abdominal, con énfasis en la pesquisa hepática. Si ecografía es positiva, se realizan imágenes de todo el cuerpo para detección de otras lesiones.



Los hemangiomas nasales involucionan en menor grado que los localizados en otros órganos.

Tratamiento

- Farmacológico
 - Corticoides sistémicos (prednisolona 1 a 2 mg/kg por 4 a 6 semanas)
 - Interferón en pacientes con lesiones resistentes a corticoides
 - Los corticoides intralesionales son una alternativa en los hemangiomas faciales
 - El propanolol induciría regresión a través de vasoconstricción sin mayores efectos colaterales. No es una indicación aún validada por la ANMAT.
- Láser: en lesiones tempranas (para prevenir mayor crecimiento, hemangiomas que se encuentran en etapa de involución)
- Cirugía
 - Rinoplastias abiertas
 - Incisión transcolumelar
 - Incisión elíptica en dorso nasal

Los principales autores recomiendan:

- Tratamiento con corticoides intralesionales durante la fase proliferativa.
- Cirugía precoz al finalizar la fase proliferativa, durante el segundo año de vida.
- Rinoplastia abierta para las lesiones columelares o en la punta o ala nasal.

	DERMOIDE	ENCEFALOCELE	GLIOMA
Edad de presentación	Infantil; ocasionalmente adulto	Infantil	Cualquier edad
Aspecto	Masas lida, con o sin seno; penacho de pelo; pseudohipertelorismo; no transilumina; a menudo se sobreinfecta	Azul, blando, compresible; puede transiluminarse; aumenta de tamaño al llorar	Rojo-azulado y sólido, no es compresible y no se transilumina
Localización	Extensión intracraneal en el 25%	Afectación intracraneal constante	Raramente se conecta al espacio intracraneal mediante un pedículo

Conclusiones

- La mayor parte de las malformaciones congénitas de la región frontonasal se manifiesta como masas o tumefacciones sintomáticas de la línea media, a nivel del tercio medio de la cara.
- En ocasiones, pueden revelarse por complicaciones infecciosas locales o locorregionales (en especial, meningitis crónica o de repetición).
- La biopsia diagnóstica está contraindicada ante una malformación congénita de la nariz antes de realizar un estudio morfológico.
- La posible extensión intracraneal de los quistes y fístulas del dorso nasal y el riesgo de complicaciones infecciosas secundarias justifican su tratamiento quirúrgico precoz.
- El estudio por imágenes de la base del cráneo es necesario para demostrar una solución de continuidad correspondiente al trayecto fistuloso.
- Cualquier sospecha de extensión intracraneal justifica la realización de RM centrada en la fosa craneal anterior para detectar la presencia de una masa intracraneal.
- Si se demuestra una masa intracraneal, el paciente debe someterse a una doble vía de acceso rinológica y neuroquirúrgica.

Bibliografía

1. Szeremeta W, Parikh TD, Widelitz JS. Congenital nasal malformations. *Otolaryngol Clin North Am.* 2007;40(1):97-112, vi-vii.
2. Kumar et al. *Congenital Malformations.* Mc Graw Hill.
3. Rahbar R, Resto VA, Robson CD, Perez-Atayde AR, Goumnerova LC, McGill TJ, Healy GB. Nasal glioma and encephalocele: diagnosis and management. *Laryngoscope.* 2003;113(12):2069-77.
4. Byron J. Bailey et al. *Head and Neck Surgery – Otolaryngology.*
5. Waner M, Kastenbaum J, Scherer K. Hemangiomas of the nose: surgical management using a modified subunit approach. *Arch Facial Plast Surg.* 2008;10(5):329-34.
6. Cervera Escario J, Enríquez de Salamanca J, Bartolomé Benito M. Hemangioma de la fosa nasal en la infancia. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(5):384-6.