

Heterotopia neuroglial nasal en niños

F. Seguel Ramírez, B. González Meli, B. Berenguer Froehner, J. Enríquez de Salamanca, I. Colmenero Blanco, V. Rollán Villamarín

Servicio de Cirugía General Pediátrica, Sección de Cirugía Plástica, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital «Niño Jesús». Madrid.

RESUMEN: Los gliomas nasales son tumoraciones de tejido neuroglial extracranial. De una incidencia muy baja, con poco más de 300 casos descritos en la bibliografía. Es importante realizar un correcto estudio diagnóstico de esta lesión, ya que de este modo podremos evitar las posibles complicaciones derivadas de un tratamiento erróneo. Se revisa el caso de una niña con una tumoración nasal de la línea media que fue sometida a una intervención con extirpación completa de ésta, analizando el estudio previo y su histopatología.

PALABRAS CLAVE: Glioma nasal; Heterotopia; Niños.

NASAL NEUROGLIAL HETEROTOPIA IN CHILDREN

ABSTRACT: Nasal gliomas are tumors of extracranial neuroglial tissue. The incidence is very low, with little more than 300 cases described in literature. It is important to make a correct diagnosis study of this lesion, to avoid the possible complications derived from an erroneous treatment. We review a case of one girl with midline nasal tumor, she was operated on with total extirpation of the tumor, we analyze the previous diagnosis study and their histopathology.

KEY WORDS: Nasal glioma; Heterotopia; Children.

INTRODUCCIÓN

El glioma nasal es una tumoración extracranial de tejido neuroglial, malformación congénita benigna poco frecuente, que se presenta intra o extranasal y puede o no tener conexión con el cerebro por un pedículo de tejido glial y espacio subaracnoideo.

Fue descrita por primera vez por Reid en 1852. Schmidt en 1900 acuñó luego el término de glioma⁽¹⁾.

Correspondencia: F. Seguel Ramírez, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital «Niño Jesús». Avda. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid. E-mail: ferseguel@telefonica.net

Recibido: Diciembre 2002

Aceptado: Enero 2003

Las masas nasales congénitas de la línea media se presentan con una frecuencia muy baja de 1/20.000/40.000 nacidos vivos de los cuales el 5-6% son gliomas⁽²⁻⁴⁾. Se han registrado poco más de 300 casos en la literatura⁽⁵⁾. Los gliomas nasales tienen una predominancia por el sexo masculino con una relación de 3:1^(2,3).

Debe realizarse un correcto diagnóstico diferencial antes de su tratamiento, debido a la posibilidad de conexión con el tejido cerebral para evitar las posibles complicaciones tales como hernia del sistema nervioso central (SNC), rinorrea de líquido cefalorraquídeo (LCR), alteraciones visuales, meningitis o abscesos cerebrales⁽⁶⁾.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisa el caso de una niña de un año de edad que presenta una tumoración nasal congénita localizada en la raíz y dorso. En la exploración física es de consistencia blanda y color violáceo, mide aproximadamente 15 por 18 mm, tiene límites bien definidos, y varía de tamaño con el llanto (Fig. 1).

La TAC orbitonasal visualiza una lesión bien delimitada en el dorso nasal, de igual tamaño al descrito en el examen físico, dependiente del tejido subcutáneo, con comunicación dudosa con la fosa anterior (Fig. 1). Posteriormente se realiza una RM que visualiza lesión de iguales características, de intensidad diferente a LCR, no identificando contenido intracranial, por lo que no parece comunicar con la cavidad intracranial (Fig. 1). Durante su seguimiento ha ido aumentando de tamaño progresivamente. Se interviene quirúrgicamente, realizando extirpación y biopsia de la lesión, no encontrando comunicación visible con la cavidad craneal (Fig. 2).

Tras su extirpación, la evolución de la niña ha sido favorable. Durante un período de seguimiento de 3 meses no ha habido evidencia de recidiva de la lesión (Fig. 3).

El estudio anatomopatológico de la tumoración reveló masas de tejido glial maduro separado por fascículos de teji-



Figura 1. Niña con la lesión nasal previo a la intervención. TAC orbitonasal que muestra lesión bien delimitada del dorso nasal, de 15 x 18 mm, subcutánea, que puede tener comunicación con la fosa anterior. RM que muestra lesión de intensidad diferente al LCR, no identificando contenido intracraneal, por lo que no parece comunicar con la cavidad intracraneal.



Figura 2. Niña durante la intervención quirúrgica.

do conectivo vascular, con nidos de neuronas maduras entremezcladas frecuentemente.

El diagnóstico fue de heterotopía neuroglial.

DISCUSIÓN

Para la evaluación y tratamiento de una tumoración nasal se requiere el conocimiento del diagnóstico diferencial de las posibilidades existentes.

Hay diferentes tipos de masas que se pueden localizar en la nariz: tumores de origen ectodérmico, tumores y quistes dermoides y epidermoides, tumores de origen mesodérmico, anomalías vasculares como hemangiomas, malformaciones venosas o linfáticas, lipomas, meningiomas y tumores de origen endogénico⁽⁷⁾.

Las masas con potencial comunicación con el SNC son quistes del seno dérmico nasal, encefaloceles y gliomas.

El origen de las masas nasales de tipo neural no está claro. La teoría más aceptada para su formación es el defecto en el cierre durante el segundo mes de gestación que se produce en la línea media del tejido neural, dando origen luego a malformaciones como gliomas (por migración de tejido cerebral), meningoceles, meningoencefaloceles o encefaloceles que constituyen una herniación del tejido cerebral. De este modo los encefaloceles y gliomas tienen un origen común pero los gliomas son secuestros celulares mientras que los encefaloceles son prolongaciones de tejido cerebral.

Los gliomas nasales tienen dos tipos de presentaciones. Los extranasales son el 60% de los gliomas nasales y se localizan sobre el dorso a un lado de la línea media en la unión del hueso al cartílago y el tamaño del tumor no varía con la tos o el llanto. Los intranasales aparecen como una formación polipoidea en la fosa y puede protruir por ésta, con o sin



Figura 3. Resultado en la niña tras la resección de la tumoración.

dificultad respiratoria y debe diferenciarse de los pólipos inflamatorios y encefaloceles. Usualmente presentan comunicación a través de la lámina cribiforme con el contenido intracraneal⁽⁷⁾.

En el 10% de los casos los gliomas tienen un componente intra y extranasal⁽⁸⁻¹⁰⁾.

Debe definirse en el preoperatorio el tipo de tumoración y su posible comunicación con el SNC. Lo que es de mayor utilidad para esto y que sugiere un glioma es la TAC y la resonancia. Estas pruebas han permitido detectar que el 85% de los gliomas nasales no tienen conexión con el SNC⁽⁷⁾.

La técnica de elección actualmente para el estudio de las tumoraciones nasales de la línea media en niños es la reso-

nancia magnética que permite una vista tridimensional, grado de extensión y conexiones y no expone al niño a una radiación ionizante^(11, 12).

La escisión es el tratamiento definitivo. Su estudio anatomopatológico determina el diagnóstico histopatológico de la lesión.

No está indicado la punción aspirativa con aguja fina (PA-AF) ya que no permite diferenciar un glioma de una encefalocele entre otros fallos⁽⁷⁾.

La recidiva con la escisión completa es rara, dada las características de tumor benigno. No hay descritos casos con degeneración maligna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rouev P, Dimov P, Shomov G. A case of nasal glioma in a newborn infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;**58**(1):91-94.
2. Derkay CS, Tunnenssen Jr WW. Pictures of the month. Case 1. Nasal glioma. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994;**148**(9):953-954.
3. Puppala B, Mangurten HH, McFadden J, Lygyzos N, Taxy J, Pelletiere E. Nasal glioma. Presenting as neonatal respiratory distress. Definition of the tumor mass by MRI. *Clin Pediatr* 1990;**29**(1):49-52.
4. Bradley PJ, Singh SD. Congenital nasal masses: diagnosis and management. *Clin Otolaryngol* 1982;**7**:87-97.
5. Clarós P, Bandos R, Clarós Jr A, Gilea I, Clarós A, Real M. Nasal gliomas: main features, management and report of five cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;**46**(1-2):15-20.
6. Casas Terrón E, Benlloch Sánchez C, Cerdá Nicolás M. A propósito de un caso de glioma nasal en un recién nacido. *An Esp Pediatr* 1998;**49**:624-626.
7. Verney Y, Zanolla G, Teixeira R, Oliveira LC. Midline nasal mass in infancy: a nasal glioma case report. *Eur J Pediatr Surg* 2001;**11**:324-327.
8. Barkovich AJ y cols. Congenital nasal masses: CT and MR imaging features in 16 cases. *AJNR* 1991;**12**:105-116.
9. Gorenstein A y cols. Nasal gliomas. *Arch Otolaryngol* 1980;**106**:536-540.
10. Karma P, Räsänen O, Kärjä J. Nasal gliomas. A review and report of two cases. *Laryngoscope* 1997;**87**:1169-1179.
11. Harley KR Jr, Schwartz GH, Luse SA y cols. Nasal gliomas: a report of five cases with electron microscopy of one. *J Neurosurg* 1963;**20**:968-982.