

Glioma nasal: Presentación de un caso tratado con criocirugía y revisión de la literatura

Ariadna Gamboa, Paola Pasquali, Benjamín Trujillo, Luís Alfredo González Aveledo

Residente de Dermatología, Hospital Militar «Carlos Arvelo», Caracas, Venezuela. E-mail: ariadnagamboa@hotmail.com

Caso clínico

Se trata de un lactante menor cuyos padres refieren presencia de lesión interiliar desde el nacimiento (Foto 1). Al evaluarlo, se constata la presencia de lesión eritematoviolácea de aproximadamente 4 x 3 cm. Fue diagnosticado inicialmente como hemangioma, aplicándosele tratamiento con criocirugía en tres ocasiones sin respuestas adecuadas. Referido al Instituto Oncológico Luis Razetti, se le realizó biopsia de la lesión. En aquel momento, el Dr. Gilberto Castro Ron realizó nueva criocirugía con probetas cónicas insertadas en área de la biopsia (ver Foto 2). El reporte de la biopsia demostró tejido cerebral y el estudio de tomografía axial computarizada descartó presencia de conexión intracraneana.

La evolución del paciente fue excelente, desapareciendo completamente la masa (Foto 3). Se trata del primer caso de tratamiento de un glioma nasal tratado con criocirugía reportado en la literatura.

Discusión

Las masas congénitas de la línea media nasal son poco frecuentes, y en ocasiones son mal diagnosticadas. Pueden ser benignas pero con potencial de producir grandes deformidades faciales y complicaciones, e incluso la muerte. Estos tumores pueden ocurrir en 1 de cada 20.000 a 40.000 nacidos vivos de los cuales entre el 5% y el 6% son gliomas. Los gliomas nasales no poseen carácter familiar o hereditario¹. Y son más frecuentes

en el sexo masculino con una relación de 3:1². Generalmente se presentan ya en el recién nacido, pero también pueden ser descubiertos en estadios posteriores, incluso en edad adulta.

De acuerdo con la literatura, la mayoría de los gliomas nasales son del lado derecho².

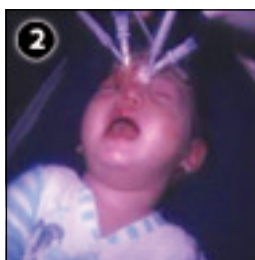
Su patogenia embriológica ha sido muy discutida. Una de las opiniones generalmente aceptadas es la que refiere su origen a una alteración del desarrollo embriológico normal en el estadio de 28 segmentos (3 a 5 semanas)³. De acuerdo con esta teoría, la patogenia del encefalocele se basa en un trastorno en la separación del ectodermo neural y el de superficie durante el final de la fase de formación del tubo neural en la cuarta semana de gestación.

Los gliomas nasales se consideran encefaloceles que han perdido su conexión con las meninges. Se cree que se originan de restos extracraneales de tejido neuroglial. La lesión formada finalmente dependerá de los elementos que permanezcan en el espacio nasal y de la existencia de comunicación con el endocráneo. Los gliomas, a diferencia de los encefaloceles, no tienen, en su mayoría, comunicación intracraneal y no están cubiertos por meninges.

Para algunos autores el glioma nasal es un encefalocele sequestrado⁴. La existencia de tejido cerebral fuera de la cavidad craneal (heterotopia cerebral o glioma nasal) es infrecuente. De los casos recogidos en la literatura, la mayoría se localiza en la nariz y sus alrededores, aunque también se han descrito en paladar (Shapiro 1968, Gold 1980, Zarem 1967), pericráneo (Orkin 1966), nasofaringe (Zarem 1967, Okulski 1981), lengua (Ofodile 1982, Terplan 1926), órbita (Cali 1980, Emamy 1977), pulmón (Kanbour 1979, Gonzalez-Crussi 1980), foramen yugular (Kern 1961), cara (Cooper 1951, Yale 1989), mejilla (Kurzer 1982), cuerda espinal (Schmidt 1900), cuero cabelludo (Elvin 1984, Jackson 1969), además de la ubicación intracraneal (Marubayashi 1978).

El término glioma nasal fue utilizado por Schmidt⁵ en el año 1900, aunque el primero en describir esta entidad fue Reid⁶ en 1852.

El diagnóstico diferencial debería hacerse con otros tumores derivados de las capas germinales: ectodermo (quistes dermoides y epidermoides, quiste sebáceo, pólipo nasal, quiste del conducto lagrimal, quiste etmoidal, absceso y papiloma), mesodermo (hemangioma, lipoma y angiofibroma),



endodermo (encefalocele, meningocele y neurofibroma) y con los teratomas derivados de varias líneas germinales. Igualmente, debe tenerse presente la posibilidad de una neoplasia maligna (neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, linfoma e incluso el carcinoma de rinofaringe). Entre un 15% a un 25% de los casos puede que exista comunicación cerebral, por una conexión fibrosa y, más raramente, puede existir también una fístula de líquido céfalo-raquídeo (LCR) por un defecto dural⁷.

Los gliomas nasales son tumores benignos compuestos por células neurogliales astrocíticas mezcladas con tejido conectivo fibroso y vascular, cubiertos por piel o mucosa nasal⁸. Por lo general se reconocen en el nacimiento y no son frecuentes en adultos (en estos casos son más habituales a nivel intranasal). Pueden ser extranasales (60%)⁹, intranasales (30%), o una combinación de ambos (10%). Los gliomas extranasales suelen observarse en niños de mayor edad, incluso en adultos. Se ven como una tumoración roja, de superficie lisa, no comprimibles, y generalmente no pulsátil (a diferencia del encefalocele), firmes al tacto y con transluminación negativa. Se localizan a cualquier lado del dorso nasal y no varían de tamaño con la maniobra de Valsalva (Test de Furstenberg negativo)¹⁰. La piel que los cubre suele ser telangiectásica, pero a veces pueden estar cubiertos de piel normal. La raíz nasal puede estar ensanchada con un leve hipertelorismo; suelen acompañarse de telecantus y de deformidades nasales como consecuencia de la presión que ejerce la tumoración contra las estructuras vecinas (tal y como pasa con los encefaloceles).

Los gliomas intranasales (para algunos autores son un tipo de encefalocele nasoetmoidal)¹¹, se ven como una masa poliposa en nariz o faringe y generalmente producen obstrucción de la vía respiratoria superior (Figura 1). Ocasionalmente puede existir rinorrea. En este caso suelen ser confundidos con pólipos nasales o con un encefalocele. No obstante, a diferencia de éstos, los gliomas intranasales son firmes y algunas veces lobulados.

El diagnóstico por imagen es muy importante, la tomografía axial computarizada (TAC) asociada a la resonancia magnética nuclear (RMN) constituye una herramienta fundamental para el logro de un diagnóstico correcto: la TAC (para la valoración de los elementos óseos) y la RMN (para valorar el tejido blando y la existencia de comunicación intracraneal)¹². Ambas han permitido detectar que el 85% de los gliomas nasales no tienen conexión con SNC¹³.

El tratamiento es quirúrgico. Debido a que no puede excluirse la comunicación con el SNC y a la frecuente asociación con malformaciones maxilofaciales, se aconseja realizar esta intervención por un equipo de neurocirugía y cirugía maxilofacial, con el fin de corregir todas las malformaciones en una misma intervención. Ocasionalmente el glioma intranasal puede ser resecado por abordaje endoscópico intranasal, pero más frecuentemente precisa una vía externa como la rinotomía, que servirá además para valorar la lámina cribiforme. Rara vez es necesaria la craneotomía.

En el caso del glioma exclusivamente extranasal, bastará con su simple escisión.

El encefalocele es otra rara malformación congénita que se manifiesta en forma de hipertelorismo, ensanchamiento de raíz nasal o, cuando son más visibles, como una masa compresible blanda, pulsátil y de coloración rojo azulada, localizada en puente nasal. Ocurre aproximadamente en 1 de cada 4.000 nacimientos siendo más frecuente en el sudeste asiático. Parte de la estructura intracraneal se extiende fuera del cráneo a través de un defecto en él y en la duramadre. Según su contenido hablamos de meningocele (sólo meninges), meningoencefalocele (meninges y tejido cerebral) y meningoencefalocistocele (meninges, tejido cerebral, parte de un ventrículo y líquido espinal).

Es unilateral y puede localizarse a nivel intranasal (lo más frecuente), extranasal u orbitario. Intranasalmente, se localiza entre el septum nasal y el cornete medio. Es sincrónicamente pulsátil con el latido cardíaco y es positivo, a diferencia del glioma nasal el signo de Furstenberg. Es menos translúcido que el pólipo nasal (Figura 2). La piel que lo cubre puede ser normal, adelgazada o bien hallarse ulcerada. El elemento clínico dominante es la rinoliquorrea unilateral intermitente del paciente, en forma de líquido citrino, espeso, que se acentúa por la mañana al flexionar

Figura 1. Glioma nasal

Tejido nervioso ectópico; 60% externos; 30% internos; aspecto angioma; no se translumina, no cambia de tamaño.

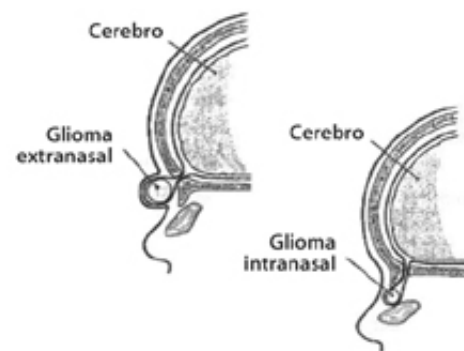
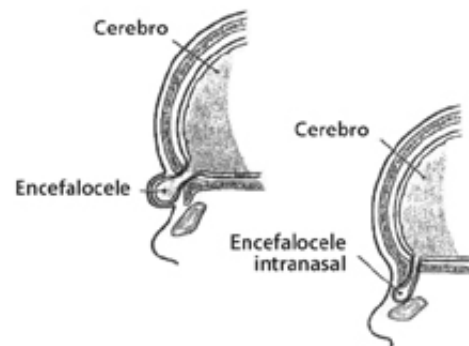


Figura 2. Encefalocele.

Nasofrontales o frontoetmoidales; asociación con otros defectos de la línea media; ensanchamiento nasal; masa azulada, pulsátil, reductible; cambia de tamaño con el llanto, Valsalva o Furstenberg (compresión yugulares) transluminación positiva.



el paciente la cabeza (debido al acumulo nocturno en la cavidad nasal). Como malformaciones asociadas tenemos el hipertelorismo con alargamiento del dorso nasal, la agenesia del cuerpo calloso e hidrocefalia. En algunos casos se han descrito asociados a epilepsia, neumoencefalo y retraso psicomotor. Si el encefalocele es de localización orbitaria y se diagnostica durante la infancia, sus manifestaciones son: proptosis progresiva, exoftalmos, desplazamiento del globo ocular y pérdida progresiva de la visión. Es muy importante establecer la existencia de extensión orbitaria antes de la intervención quirúrgica. También es frecuente la presentación como meningitis recurrente. El pronóstico del encefalocele frontoetmoidal generalmente es mejor que los situados más posteriormente. Se ha descrito una tasa de mortalidad del 7% al 20% y un pronóstico favorable en un 60%.

El tratamiento de estas masas nasales es la resección quirúrgica vía endonasal, rinotomía lateral o por rinoplastia externa, lo más pronto posible para evitar secuelas y complicaciones. Siempre debemos avisar a los padres de las posibles secuelas estéticas y de su reconstrucción quirúrgica posterior. Los gliomas son menos destructivos, pero no están exentos de complicaciones. Además pueden tener también una comunicación intracraneal que precisará la reparación del defecto de la duramadre. La craneotomía con exploración del suelo de la fosa craneal anterior está justificada en pacientes con historia de meningitis, en pacientes con rinorrea de LCR y en pacientes que por TAC o RMN se ha detectado una conexión craneal.

En la literatura revisada no se ha descrito ningún caso de glioma nasal tratado hasta el momento con criocirugía.

Referencias

1. Juhlin NR, Derkay CS. Pathologic quiz case 1. Nasal Glioma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, Nov 1989; v115(11):1384-1386.
2. Puppala B, Mangurten HH, McFadden J, Lygizos N, Taxy J, Pelletiere E. Nasal Glioma Presenting as Neonatal Respiratory Distress. Clin Pediatr (Phila), Jan 1990; v29(1):49-52.
3. Aelco W Howing, Christl Vermeijkeers. Frontoetmoidal encephaloceles, study of their pathogenesis. Pediatr Neurosurg 1997; 27:246-256.
4. Tashiro Y, Sueishi K, Nakao K. Nasal glioma: an immunohistochemical and structural study. Pathol Int 1995; 45:393-398.
5. Reid. Über Andeborene Hirnbrücke in der Stirn und Nasengegend. Illus Med 1852; 3(1):133.
6. Schmidt MB. Über Seltene Spaltbildungen im Bereiche des Mittlerem Stirnfortsatzes. Virchows Arch Pathol Anat 1900; 162:340-70.
7. Kubo K, Garret WS, Muegrave RH. Nasal gliomas. Plast Reconstr Surg 1973; 52:47.
8. Morgan DW, Evans JNG. Development nasal anomalies. J Laryngol Otol 1990; 104:394-403.
9. Sanjuan Rodríguez S, Díaz Pinto P, Ortiz Barquero MC, et al. Glioma frontal extranasal. Cir Pediatr 1995; 11:81-83.
10. Isimbaldi G, Galli C, Declich P. Ectopia gliale del naso (glioma nasale). Pathology 1992; 84:557-561.
11. Fairbanks DF. Embryology and anatomy. In: Bluestone CD, Stool SE, Scheetz MD. Editors. Pediatrics Otorhinolaryngology. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders. 1990:605-631.
12. Castillo M. Congenital abnormalities of the nose. CT and MR findings. AJR Am J Neuroradiol 1994; 162:1211-1217.
13. Verney Y, Zanolla G, Texeira R, Oliveira LC. Midline nasal mass in infancy: a nasal glioma case report. Eur J. Pediatr Surg 2001; 11:324-327.

Contribución