



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reportes de caso

Quiste dermoide nasofrontal: presentación de un caso y revisión narrativa

Nasofrontal dermoid cyst: case presentation

*Pineda-Alvarado Alejandra**, *Arellano Irene**, *Lizárraga Lorenzo**, *Barragán-Márquez Fernanda Verana**, *Quintero-Bauman Alejandra**, *Sepúlveda Mario**, *Valenzuela-Luna Pablo**, *Jiménez-Rodríguez Martha**, *Jacobo-Pinelli Regina**, *Canché-Martín Edwin***, *Lugo-Machado Juan Antonio****, *Matute-Briseño José Antonio*****

- * Médico residente de Otorrinolaringología del Hospital de Especialidades N.º 2 "Lic. Luis Donaldo Colosio Murrieta", Instituto Mexicano del Seguro Social; Ciudad Obregón, Sonora.
- ** Médico cirujano otorrinolaringólogo, profesor titular del curso de especialización en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.
- *** Médico cirujano otorrinolaringólogo, especialista en Otorrinolaringología Infantil, profesor adjunto del curso de Otorrinolaringología.
- **** Médico especialista en Anatomía Patológica adscrito al Hospital de Especialidades N.º 1, Instituto Mexicano del Seguro Social; Ciudad Obregón, Sonora.

Forma de citar: Pineda-Alvarado A, Arellano I, Lizárraga L, Barragán-Márquez FV, Quintero-Bauman A, Sepúlveda M, Valenzuela-Luna P, Jiménez-Rodríguez M, Jacobo Pinelli R, Canché-Martín E, Lugo-Machado JA, Matute-Briseño JA. Quiste dermoide nasofrontal: presentación de un caso. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2021;49(1):57-61-pp.DOI. 10.37076/acorl.v49i1.483

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 20 de Abril de 2020
Evaluado: 21 de Febrero de 2021
Aceptado: 28 de Febrero de 2021

Palabras clave (DeCS):

Nasofrontal, quiste dermoide, residual.

RESUMEN

Las lesiones de la región nasofrontal en los niños son un reto diagnóstico debido a su rareza, y su potencial comunicación con el sistema nervioso central también aumenta sus complicaciones. Dentro de las principales entidades de esta región se encuentran los quistes dermoides, los gliomas nasales y los encefaloceles. Un abordaje diagnóstico y terapéutico inapropiado podría generar desde simples recurrencias hasta fistulas e infecciones en el sistema nervioso central, que podrían contribuir a mayores complicaciones o incluso, poner en riesgo la vida de los pacientes.

Correspondencia:

Juan Antonio Lugo-Machado
E-mail: otorrinox@gmail.com
Dirección: Prolongación Hidalgo y Huisaguay Colonia Bellavista -Cajeme 85130; Ciudad Obregón, Sonora.
Teléfono: +6442359054

ABSTRACT

Key words (MeSH):

NNaso-frontal Midline, Dermoid Cyst, residual

Injuries to the naso-frontal region in children are a diagnostic challenge, associated with their rarity, their complexity also implies their potential communication with the central nervous system. Dermoid cysts, nasal gliomas, and encephaloceles are among the main entities in this region. An inappropriate diagnostic and therapeutic approach could generate from simple recurrences (as in our case), to fistulas and infections of the central nervous system that could contribute to greater complications or even put the lives of patients at risk.

Introducción

Los senos y quistes dermoides nasales representan el 1 % de todos los quistes dermoides y entre el 3 % y el 12 % de los quistes dermoides de la cabeza y el cuello (1). Se han descrito casos familiares y de herencia autosómica dominante (1,2). Dos teorías intentan explicar el origen de los dermoides nasales (3):

- La teoría del origen craneal: los dermoides nasales resultan de la recesión defectuosa de la duramadre desde el espacio prenasal durante la embriogénesis normal.
- La teoría de la inclusión superficial: los dermoides nasales se forman por el atrapamiento submucoso del ectodermo durante la fusión de los procesos nasales laterales.

Los dermoides nasales se describen clásicamente como masas no compresibles sobre el dorso nasal, con un hoyo o punto medio de la línea media ubicado en cualquier lugar a lo largo de la superficie dorsal de la nariz (4-9). Las lesiones se han descrito de forma variable como pálidas, de color carne, perladas o eritematosas (10-11). Una presentación inusual, pero importante, es la de una placa amarillenta mal definida del dorso nasal de la línea media (12). La capacidad de expresar material sebáceo o la protuberancia de un cabello desde el hoyo o el punctum sugiere la presencia de un dermoide (3). Los hoyos pueden no notarse a menos de que tengan drenaje o se infecten; pueden terminar cerca de la superficie de la piel, pero a menudo se extienden profundamente hacia la placa cribiforme.

Se han notificado anomalías congénitas asociadas, como defectos de hendidura, atresia auditiva o hidrocefalia, en hasta el 41 % de los casos. La presencia de anomalías asociadas aumenta la frecuencia de extensión intracraneal del 31 % al 65 % (5).

La extensión de la lesión se determina mejor mediante una combinación de tomografía axial computarizada (TAC) y coronal de alta resolución, y resonancia magnética (13-15). El uso del contraste puede diferenciar entre los dermoides, que son avasculares, y las lesiones que mejoran, como los hemangiomas o los teratomas vasculares (8).

Los dermoides nasales con extensión intracraneal deben extirparse quirúrgicamente porque aumentan el riesgo de infección del sistema nervioso central (16). La craneotomía,

generalmente como un procedimiento por etapas, es necesaria para la escisión de dermoides nasales con extensión intracraneal (15). Por otro lado, los dermoides nasales que se extienden hasta la base del cráneo se pueden extirpar a través de una incisión directa o por medio de la técnica de rinoplastia abierta (es decir, degenerar la nariz desde la punta hasta el dorso).

Presentación del caso

Paciente masculino de nueve años, originario de Cócorit, Sonora, México, con antecedentes de malformación de ano imperforado que requirió de una colostomía al momento del nacimiento; al año de vida se le realiza una reconstrucción anal y es intervenido en tres ocasiones por una presunta fistula en región nasal con salida persistente de material seboso que se torna purulento y mejora con antibióticos orales, aunque la salida de material seboso persiste.

En nuestra consulta se observan múltiples cicatrices con una fístula a nivel del canto interno del ojo derecho (flecha) y una pequeña fistula en la punta nasal (circulo punteado), sin salida de material (**Figura 1A**). El estudio de imagen evidenció que no existía comunicación en el sistema nervioso central y señaló la presencia de una apófisis crista galli bifida (**Figura 1B**); en la imagen de tomografía 3D se muestra un área de remodelación ósea con una pequeña excavación en el canto interno del ojo (**Figura 1C**) y en la resonancia magnética se descartó que el sistema nervioso central estuviera involucrado.

De manera previa a la cirugía se realizó una canulación del orificio a nivel de la punta nasal y la aplicación de fluoresceína, lo que dio como resultado la salida del material a nivel del canto interno de ojo derecho como sitio único de comunicación (**Figura 2A**). Se realiza la cirugía con incisión con abordaje rinotomía externa (**Figura 2B y C**), en la que se hicieron los siguientes hallazgos: presencia de fistula de 4 cm de longitud del canto interno del ojo derecho hacia el dorso nasal, sin comunicación hacia la región intranasal ni intracraneal. El reporte de patología encontró un quiste dermoide de inclusión, parcialmente roto, con abundante reacción inflamatoria circundante (**Figura 3**). El paciente continúa en seguimiento con muy buena evolución clínica en su sexta semana de progreso (**Figura 4**).



Figura 1. A. Aspecto preoperatorio del paciente con una marcada cicatriz en el canto interno del ojo derecho por cirugías previas. B. Tomografía simple en corte coronal con una ventana ósea donde se señala la apófisis crista galli bífida. C. Tomografía con reconstrucción 3D en la que se observa una remodelación ósea con una pequeña excavación del canto interno del ojo derecho.

Fuente: imágenes propiedad de los autores. (Imágenes de los autores previa a la cirugía)

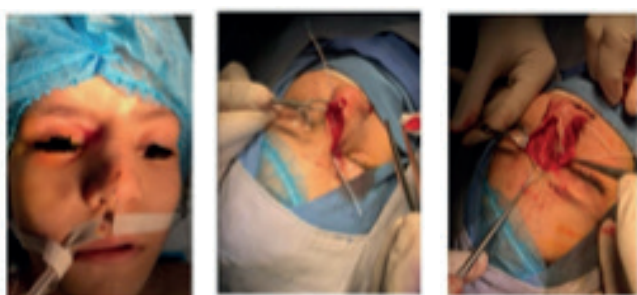


Figura 2. A. Aspecto de la fístula al aplicar fluoresceína a través del tracto fistuloso en la punta nasal, con salida a nivel del canto interno del ojo derecho. B. Se observa la incisión de rinotomía externa y la canulación del trayecto fistuloso con un catéter. C. Aspecto después de hacer la separación de los huesos propios, que después de recolocaron.

Fuente: imágenes propiedad de los autores. (Imágenes de los autores durante la cirugía)

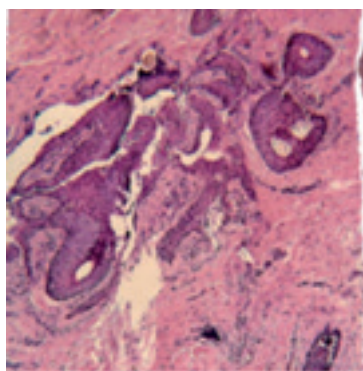


Figura 3. Reporte del estudio histopatológico compatible con un quiste dermoide.

Fuente: imágenes propiedad de los autores. (Imágenes de los autores del estudio histológico)

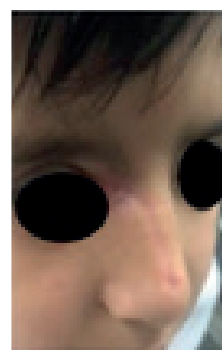


Figura 4. Aspecto posoperatorio a las seis semanas de cirugía. En el seguimiento se encontró al paciente libre de recurrencia.

Fuente: imágenes propiedad de los autores. (Imágenes de los autores del paciente a las 6 semanas de la cirugía)

Discusión

Algunas malformaciones congénitas suelen diagnosticarse en el periodo neonatal; no obstante, los quistes dermoides suelen manifestarse después del nacimiento. En el 50% de los casos suele haber un hoyuelo cercano al rinión y un dorso nasal ensanchado; sin embargo, el verdadero espectro de la enfermedad incluye quistes o fistulas que pueden aparecer en cualquier lugar a lo largo de la línea embriológica, desde la punta nasal hasta el cráneo.

La mayoría de estos defectos congénitos se suelen manifestar en la edad escolar o preescolar y en algunos casos, pueden llegar hasta la edad adulta (19). Su incidencia es de 1 por cada 20.000 recién nacidos vivos, no existe diferencia de género, constituyen el 1 % al 3 % de todos los dermoides y el 11 % al 12 % de los de cabeza y cuello. Entre los niños representan el 61% de las lesiones de la línea media nasal (20).

No se conoce una etiología específica, y existenvarias teorías que explicarían su origen. Una de las más aceptadas es la propuesta por Pratt en 1965, denominada teoría prenatal

o craneal. Según esta, los quistes dermoides nasoetmoidales tendrían su origen en una falla en la separación de la duramadre de la piel que la recubre durante la embriogénesis. De acuerdo con esta teoría, estos quistes tienen una relación estrecha con los gliomas y los encefaloceles nasofrontales, lo cual explicaría la comunicación de estas lesiones con el sistema nervioso central (21).

Pueden manifestarse como un nódulo en la región de la frente o la glabella, y puede generarse un trayecto fistuloso a nivel de la punta nasal con la salida de material sebáceo pastoso. Los pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal deben ser sometidos a estudios de imagen con tomografía de alta resolución; en situaciones en las que se requiera descartar una comunicación con el sistema nervioso central, que se ha descrito hasta en el 19%, deben evaluarse con resonancia nuclear magnética. Dentro de las diferentes patologías a diferenciar se encuentran los quistes epidérmicos, los gliomas, los meningoencefaloceles, los tumores de origen vascular, los fibromas, los neurofibromas, los osteomas y los lipomas. La extensión intracraneal puede causar meningitis y absceso cerebral.

El único tratamiento curativo y definitivo es la resección quirúrgica completa debido a que puede dejarse tejido residual y motivar la recurrencia, que se puede originar entre el 30% y el 100%, como en nuestro caso, en el que se reseco parcialmente en dos ocasiones. El abordaje puede ser abierto, a través de la rinotomía o por vía directa, donde se disecciona el trayecto fistuloso hasta tener acceso a toda la lesión quística y sus remanentes epiteliales (21). Puede apoyarse con la aplicación de un material colorante a través del trayecto, como el azul de metileno, y en algunos casos requiere la osteotomía de los huesos propios. En los casos en los que se identifique una comunicación intracraneal se tiene que hacer un abordaje en conjunto con neurocirugía. A pesar del acceso nasal directo, la evolución de las cicatrices en todos nuestros casos fue favorable y no causó secuelas estéticas en el seguimiento de más de un año.

Conclusiones

Las lesiones de la línea media nasofrontal representan una manifestación de diferentes patologías, en las que se incluyen quistes dermoides, encefaloceles y gliomas. Antes de realizar cualquier intervención es de suma importancia descartar que el sistema nervioso central esté involucrado. Dentro de estas patologías congénitas, el quiste dermoide se manifiesta como una lesión con trayecto fistuloso y salida de material sebáceo; cabe destacar que la resección incompleta está ligada a recurrencia. La rinotomía lateral o el acceso directo de la lesión, con una separación de los huesos propios de la nariz, se realiza para acceder a la región afectada por completo y disminuir la posibilidad de recurrencia.

Limitaciones

Al tratarse de un solo caso clínico, no se puede generalizar a otros eventos de gran similitud.

Consideraciones éticas

De acuerdo con las normas éticas en investigación, se mantiene el anonimato del paciente y la familia. Se respetó el Artículo 16 del Reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud y el Artículo 14 de la Ley Federal de Protección de Datos Personales en posesión de los particulares y el Código Penal del Distrito Federal establecidos en la República Mexicana.

Contribución de los autores

Cada uno de los autores participaron activa y sustancialmente en la elaboración, revisión y estructura del manuscrito.

Fuentes de financiamiento

Este artículo ha sido financiado por los autores.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Agradecimientos

Al Instituto Mexicano del Seguro Social por darnos la oportunidad de realizar una investigación en favor de los pacientes. Agradecemos también a nuestras apreciables enfermeras: Karla, Mirna, Aracely y Andrea.

REFERENCIAS

1. Bratton C, Suskind DL, Thomas T, Kluka EA. Autosomal dominant familial frontonasal dermoid cysts: a mother and her identical twin daughters. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;57(3):249-53. doi: 10.1016/s0165-5876(00)00437-7
2. Plewes JL, Jacobson I. Familial frontonasal dermoid cysts. Report of four cases. *J Neurosurg.* 1971;34(5):683-6. doi:10.3171/jns.1971.34.5.0683
3. Myer CM 3rd, Cotton RT. Nasal obstruction in the pediatric patient. *Pediatrics.* 1983; 72(6):766-77.
4. MacGregor FB, Geddes NK. Nasal dermoids: the significance of a midline punctum. *Arch Dis Child.* 1993;68(3):418-9. doi: 10.1136/adc.68.3.418
5. Denoyelle F, Ducroz V, Roger G, Garabedian EN. Nasal dermoid sinus cysts in children. *Laryngoscope.* 1997;107(6):795-800. doi: 10.1097/00005537-199706000-00014
6. Cambiaghi S, Micheli S, Talamonti G, Maffei L. Nasal dermoid sinus cyst. *Pediatr Dermatol.* 2007;24(6):646-50. doi: 10.1111/j.1525-1470.2007.00555.x

7. Rahbar R, Shah P, Mulliken JB, Robson CD, Perez-Atayde AR, Proctor MR, et al. The presentation and management of nasal dermoid: a 30-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129(4):464-71. doi: 10.1001/archotol.129.4.464
8. Szeremeta W, Parikh TD, Widelitz JS. Congenital nasal malformations. *Otolaryngol Clin North Am.* 2007;40(1):97-112, vi-vii. doi: 10.1016/j.otc.2006.10.008
9. Lee WT, Koltai PJ. Nasal deformity in neonates and young children. *Pediatr Clin North Am.* 2003;50(2):459-67. doi: 10.1016/s0031-3955(03)00036-1
10. Frodel JL, Larrabee WF, Raisis J. The nasal dermoid. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989;101:392-96.
11. Bradley PJ, Singh SD. Congenital nasal masses: diagnosis and management. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1982;7(2):87-97. doi: 10.1111/j.1365-2273.1982.tb01568.x
12. Julapalli MR, Cohen BA, Hollier LH, Metry DW. Congenital, ill-defined, yellowish plaque: the nasal dermoid. *Pediatr Dermatol.* 2006;23(6):556-9. doi: 10.1111/j.1525-1470.2006.00308.x
13. Lindbichler F, Braun H, Raith J, Ranner G, Kugler C, Uggowitz M. Nasal dermoid cyst with a sinus tract extending to the frontal dura mater: MRI. *Neuroradiology.* 1997;39(7):529-31. doi: 10.1007/s002340050460
14. Lowe LH, Booth TN, Joglar JM, Rollins NK. Midface anomalies in children. *Radiographics.* 2000;20(4):907-22; quiz 1106-7, 1112. doi: 10.1148/radiographics.20.4.g00j107907
15. Saettele M, Alexander A, Markovich B, Morelli J, Lowe LH. Congenital midline nasofrontal masses. *Pediatr Radiol.* 2012;42(9):1119-25. doi: 10.1007/s00247-012-2409-z.
16. Paller AS, Pensler JM, Tomita T. Nasal midline masses in infants and children. Dermoids, encephaloceles, and gliomas. *Arch Dermatol.* 1991;127(3):362-6.
17. Miller C, Manning S, Bly R. Surgical management of nasal dermoid lesions. *Operativetechniques in otolaryngology.* 2019:16-21.
18. Lugo-Machado JA, Torre-González C, Tercero Quintanilla G. Lesiones de la línea media nasofrontal en niños. *Horiz.Med.* 2015;15(4):59-66.
19. Loke D, Woolford T. Open septorhinoplasty approach for the excision of a dermoid cyst and sinus with primary dorsal reconstruction. *J Laryngol and Otol.* 2001;115(8):657-9. doi: 10.1258/0022215011908531
20. Rohrich R, Lowe J, Schwartz M. The role of open rhinoplasty in the management of nasal dermoid cysts. *Plast ReconstrSurg.* 1999;104(7):2163-70; quiz 2171.
21. Giugliano VC, Castillo DP. Quistes dermoides nasoetmoidales manejo quirúrgico. *Rev. chil. pediatr.* 2002;73(4):280-4.