

# Lactante con tumoración nasal congénita

## Infant with congenital nasal tumor

María Marta Buján<sup>1</sup>, Josefina Sala<sup>2</sup>, Fabiana Lubieniecki<sup>3</sup>, Andrea Bettina Cervini<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Médica de planta. Servicio de Dermatología

<sup>2</sup> Médica de planta. Servicio de Anatomía Patológica

<sup>3</sup> Jefa del Servicio de Anatomía Patológica

<sup>4</sup> Jefa del Servicio de Dermatología

Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", CABA, Argentina

Contacto del autor: María Marta Buján

E-mail: mariambujan@yahoo.com

Fecha de trabajo recibido: 13/06/2015

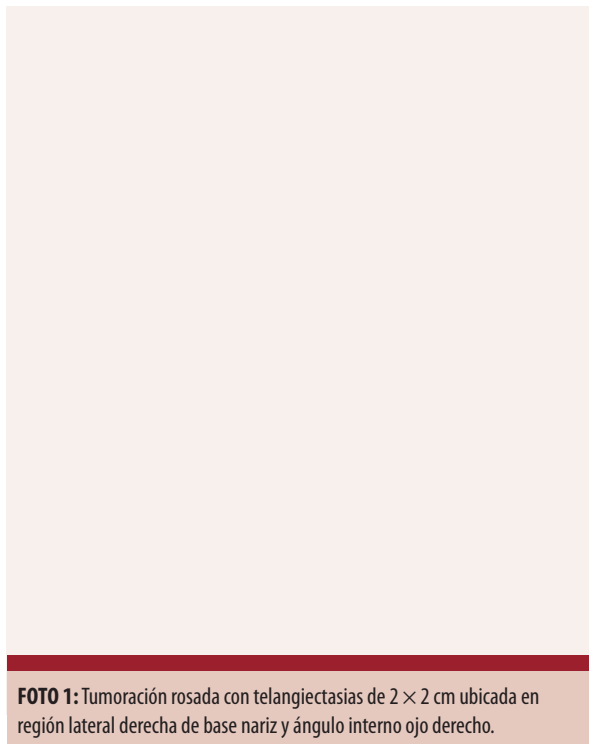
Fecha de trabajo aceptado: 12/01/2016

Conflicto de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés

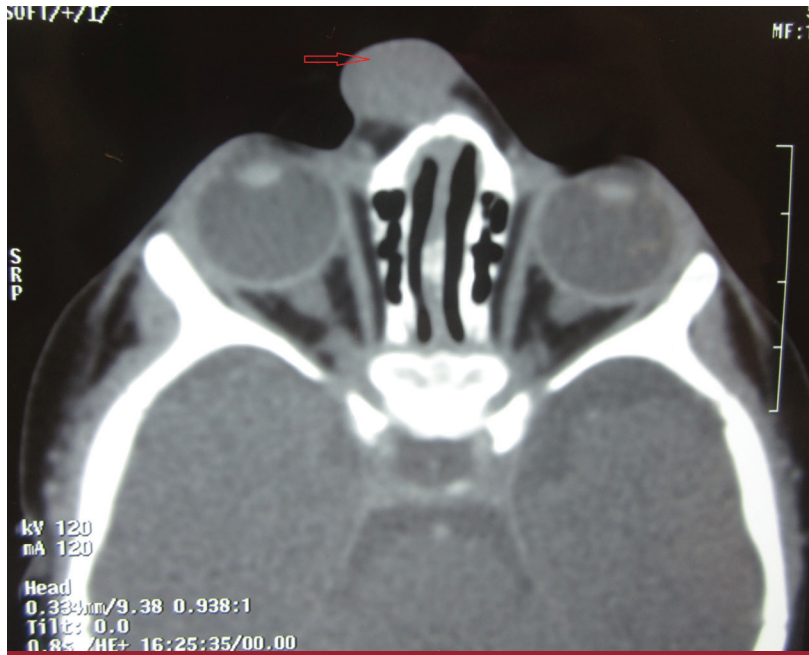
Dermatol. Argent. 2016,22(2):117-120

### CASO CLÍNICO

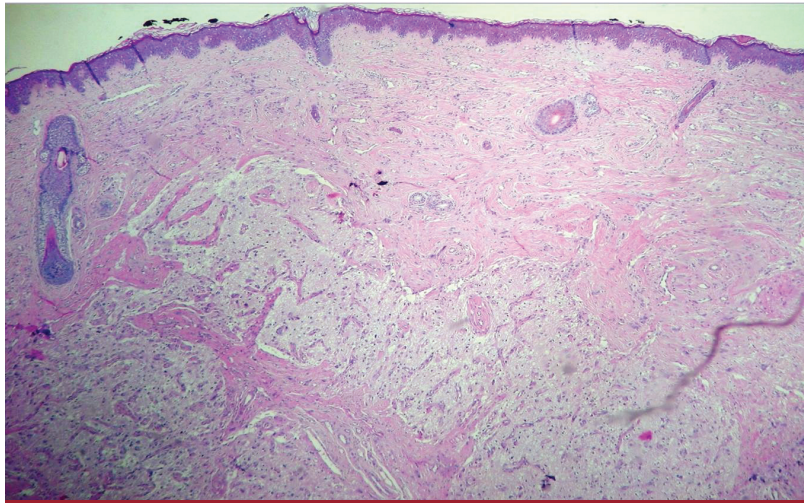
Paciente de sexo femenino de 4 meses de edad que es llevada a la consulta por una tumoración nasal congénita detectada al séptimo mes de vida intrauterina mediante un estudio ecográfico. Al examen físico, se observa en la región lateral derecha de la base de nariz y el ángulo interno de ojo derecho, una tumoración de 2 × 2 cm, de bordes definidos, firme, no pulsátil, indolora, de color pardo rosado, con algunas telangiectasias en su superficie (Foto 1). Se realiza una tomografía axial computada (TAC) de macizo facial que revela la presencia de una masa nodular ovoidea de 1,7 cm de diámetro que realza con contraste endovenoso, ubicada en relación al ala derecha de nariz, sin comunicación con el sistema nervioso central (Foto 2). Se realiza la extirpación quirúrgica de la lesión. El estudio histopatológico de la pieza anatómica informa la presencia de una lesión dermo-hipodérmica no encapsulada compuesta por islotes de tejido glial (GFAP y S100 positivo y neurofibromina negativo) entremezclados con fibras colágenas dérmicas, sin signos de mitosis ni proliferación vascular (Fotos 3 y 4).



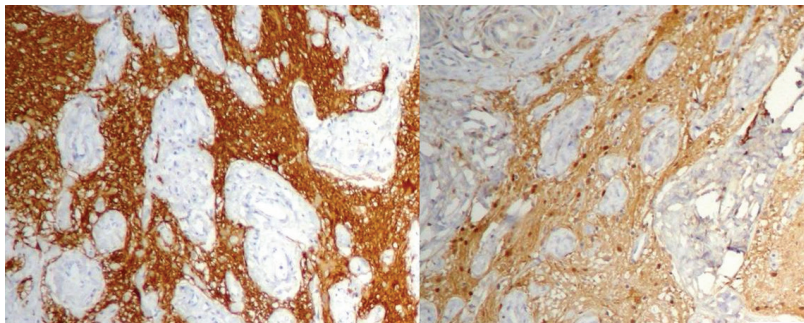
**FOTO 1:** Tumoración rosada con telangiectasias de 2 × 2 cm ubicada en región lateral derecha de base nariz y ángulo interno ojo derecho.



**FOTO 2:** Tomografía axial computada de macizo facial. Se observa una tumoración ubicada en base de nariz (flecha) sin conexión con sistema nervioso central.



**FOTO 3:** Lesión dermo-hipodérmica no encapsulada compuesta por islotes de tejido glial (HyE, 4×).



**FOTO 4:** Inmunohistoquímica (20×), GFAP + y S100 +.

**DIAGNÓSTICO**

Tejido neural heterotópico.

**COMENTARIOS**

El tejido neural heterotópico es una malformación congénita nasal compuesta por restos de tejidos neurales de estirpe no maligna<sup>1-3</sup>. En la literatura se lo nombra también como glioma nasal, denominación incorrecta, ya que esta entidad no es una verdadera neoplasia glial. La nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) publicada en el año 2013 lo incluye dentro de los tejidos benignos de la vaina nerviosa junto con el schwannoma, el neurofibroma y el meningioma ectópico, entre otros<sup>4</sup>.

Existen pocos casos descriptos en la literatura mundial<sup>1</sup>. Este tumor no presenta predisposición familiar y la relación hombre:mujer es de 3:2<sup>5</sup>.

Se plantean diversas hipótesis con respecto a la patogenia de esta entidad<sup>6,7</sup>. La primera, y la más aceptada, postula que el tejido neural heterotópico se produce por una falla en el cierre del neuroporo anterior, entre la tercera y la quinta semanas de gestación. Si bien esto es similar a lo que ocurre con la formación de los encefaloceles, en el caso del tejido neural heterotópico la conexión se oblitera y queda el tejido glial ectópico, mientras que en el caso de los encefaloceles, dicha conexión persiste.

La segunda teoría postula que el tejido neural heterotópico sería de origen neuroblastomatoso debido a una separación extracraneal de la neuroglia (desplazamiento de las células neuroectodérmicas durante la embriogénesis que posteriormente se desarrolla como tejido maduro ectópico). Por último, una tercera teoría postula que las células provienen de la neuroglia de la mucosa nasal y crecen a través de la sutura fronto-etmoidal (células gliales que migraron del bulbo olfatorio)<sup>1,6-8</sup>.

Es importante destacar que en el 15-20% de los casos persiste un tracto fibroso que conecta el tejido heterotópico con el compartimiento intracraneal por un defecto óseo subyacente,<sup>2,3,8</sup> lo que apoyaría la primera teoría de formación.

Si bien estas lesiones son congénitas, en ocasiones pueden no ser evidentes al nacimiento y se manifiestan más tardíamente. Según el sitio comprometido, se dividen en gliomas de localización extranasal (60%), intranasal (30%) o mixtos (10%)<sup>1-3,8</sup>. Los extranasales, como en el caso de nuestra paciente, se presentan clínicamente como masas incompresibles, rosadas o violáceas con algunas telangiectasias en su superficie ubicadas en la raíz de

nariz o lateral al puente nasal y pueden, según su tamaño, comprimir estructuras vecinas, generar hipertelorismo o deformidades nasales<sup>5</sup>. A diferencia de los encefaloceles, el tejido neural heterotópico tiene transluminación negativa, no es pulsátil y no se modifica con la maniobra de Valsalva<sup>6,8</sup>. Los intranasales pueden manifestarse como una masa polipoidea que ocasiona obstrucción nasal o rinorrea, o ser asintomáticos<sup>1,3,8</sup>.

Debe realizarse una evaluación neuro-radiológica antes de la extirpación quirúrgica, debido a su posible conexión con estructuras intracraneales.

Los estudios por imágenes colaboran para delimitar la lesión y definir compromiso intracraneal o de estructuras vecinas<sup>3,7</sup>.

Si bien la TAC es útil para la visualización de defectos óseos, durante los primeros 6 a 8 meses de vida extrauterina el hueso nasal, frontal y etmoidal no están completamente osificados, por lo que puede dar la falsa impresión de defectos óseos frontonasales<sup>2</sup>. La resonancia magnética otorga mayor definición en cuanto a la masa y su posible conexión intracraneal; el tejido glial heterotópico se observa como una imagen hipointensa en T1 e hiperintensa en T2<sup>2,8</sup>.

La biopsia por sacabocado no está recomendada en las lesiones congénitas localizadas en línea media debido a la posibilidad de conexión intracraneal de las lesiones, con un riesgo mayor de meningitis<sup>2</sup>.

El estudio histopatológico evidencia una lesión no encapsulada, constituida por islotes de tejido glial, observándose con frecuencia astrocitos reactivos de variable tamaño y aisladas neuronas que también pueden estar presentes. El tejido glial se entremezcla con bandas de tejido fibro-conectivo vascularizado. El índice mitótico es bajo. La inmunomarcación resulta positiva para S100 y GFAP (proteína gliofibrilar ácida)<sup>1,3,7,8</sup>.

Entre los diagnósticos diferenciales de las lesiones de la línea media congénita se encuentran otros tumores derivados de las distintas capas germinales: del ectodermo (quiste dermoide y epidérmico, quiste sebáceo, pólipo nasal, quiste lacrimal, abscesos etmoidales), del mesodermo (hemangioma, lipoma y angiofibroma), del endodermo (meningocele, encefalocele y neurofibroma) o mixtos (teratoma)<sup>1-3,8,9</sup>.

El tratamiento de estas lesiones es quirúrgico. Se aconseja una escisión precoz para evitar posibles complicaciones como la distorsión de la arquitectura nasal. En 4-10% de los casos la lesión puede recurrir, con indicación de una nueva extirpación quirúrgica<sup>1-3,7</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ajose-Popoola O, Lin HW, Silvera VM, Teot LA et al. Nasal glioma: prenatal diagnosis and multidisciplinary surgical approach. *Skull Base Rep.* 2011; 1: 83-88.
2. Okumura M, Francisco RP, Lucato LT, Zerbini MC et al. Prenatal detection and postnatal management of an intranasal glioma. *J. Pediatr. Surg.* 2012; 47: 1951-1954.
3. Wang JJ, Lin SL, Tsou KI, Hsu MC et al. Congenital midline nasal mass: cases series and review of the literature. *Turk. J. Pediatr.* 2010; 52: 520-524.
4. Fletcher C, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. Disponible en: <http://sarcomaahelp.org/reviews/who-classification-sarcomas.html> Acceso el 28 de mayo de 2015.
5. Gnagi SH, Schraff SA. Nasal obstruction in newborns. *Pediatr. Clin. North Am.* 2013; 60: 903-922.
6. Anand N, Rai AK. Nasopharyngeal glioma: a unique presentation in infants. *Indian J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2007; 59: 151-153.
7. Ramadass T, Narayanan N, Rao P, Parameswaran A. Glial heterotopia in ENT-Two case reports and review of literature. *Indian J. Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011; 63: 407-410.
8. Vallès Fontanet J; Aguilar Mandret F; Oliva Izquierdo MT. Glioma nasal: a propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 2004; 55: 346-350.
9. Pereyra-Rodríguez J, Bernabeu-Wittel J, Fajardo M, Torre C et al. Nasal glial heterotopia (nasal glioma). *J. Pediatr.* 2010; 156: 688-688.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

### ★ ELECCION MÚLTIPLE: Lesión en glánde

Gabriela Chávez, Bárbara Alonso, Mariángeles Jofré

#### CASO CLÍNICO

- Paciente de 32 años de edad, sin antecedentes personales de relevancia, que presenta una lesión asintomática en el glánde de dos semanas de evolución. Al examen físico presenta una placa eritematosa de límites definidos de 1,5 cm de diámetro en el glánde.
1. ¿Cuál es el diagnóstico presuntivo más probable en este caso?
    - a. Liquen escleroso y atrófico
    - b. Liquen plano
    - c. Balanitis de Zoon
    - d. Psoriasis genital
    - e. Eritroplasia de Queyrat
  2. ¿Qué espera encontrar en el estudio histopatológico?
    - a. Paraqueratosis, hiperqueratosis y acantosis. Atipia celular y desorganización completa de la estructura epidérmica.
    - b. Epidermis adelgazada. Dermis con Infiltrado de células plasmáticas con formación de cuerpos de Russell con disposición en banda.
    - c. Epidermis atrófica y borramiento de las papilas dérmicas. Dermis con pérdida de fibras elásticas y homogeneización del colágeno.
    - d. Hiperqueratosis, hipergranulosis y acantosis irregular, degeneración vacuolar de la capa basal. Dermis con infiltrado mononuclear en banda.
    - e. Paraqueratosis, acantosis regular y nidos de Munro. Dermis con vasodilatación de capilares papilares e infiltrado linfocitario perivasculoso.
  3. En relación con la patología del paciente presentado, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?
    - a. Es una mucositis crónica, reactiva y esencialmente irritativa.
    - b. El fenómeno de Koebner es un factor determinante importante.
    - c. Se asocia a mayor riesgo de carcinoma epidermoide.
    - d. Puede afectar piel, mucosas y faneras.
    - e. B y D son correctas.
  4. ¿Qué tratamiento considera de primera elección?
    - a. Corticoides tópicos.
    - b. Análogos de la vitamina D.
    - c. Cirugía.
    - d. Inhibidores de la calcineurina.
    - e. A, B y D son correctas.

#### Respuestas correctas



1) d; 2) e; 3) e; 4) a

La psoriasis es una dermatosis inflamatoria crónica que afecta piel, mucosas y faneras. Si bien se desconoce la prevalencia de lesiones genitales en pacientes con psoriasis, se estima que solo 2-5% presentan lesiones en esta región como única manifestación de la enfermedad. Con mayor frecuencia, la psoriasis genital se asocia a psoriasis vulgar o invertida. Predomina en el sexo masculino, su localización más frecuente es en el glánde y el fenómeno de Koebner cumple un rol fundamental en la patogenia. Desde el punto de vista clínico, se manifiesta como placas delgadas eritematoescamosas bien delimitadas. En el glánde presentan un ligero brillo en la superficie y carecen de escama. Otras variantes menos frecuentes son la psoriasis anular y la psoriasis pustulosa. El diagnóstico es clínico, aunque en casos no definidos es necesario el estudio histopatológico para confirmarlo. Los corticoides tópicos son el tratamiento de primera elección. También se describe el uso de inmunomoduladores y análogos de la vitamina D con buena respuesta.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Bunker C.B. Enfermedades y trastornos de los genitales masculinos. En: Fitzpatrick TB, Goldsmith, LA, Katz SI, Gilchrist BA, et al. *Dermatología en Medicina General.* Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana; 2013: 852-878.
- Meeuwis KA, De Hullu JA, Massuger LF, Van de Kerkhof PC, et al. Genital psoriasis: a systematic literature review on this hidden skin disease. *Acta. Derm. Venerol.* 2011; 91:5-11.
- Mahajan R, Kumaran M S, Narang T, Handa S, et al. Genital psoriasis among Indians: A prospective cross-sectional study. *Australas. J. Dermatol.* 2015; 56:18-20.