

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Subdirección de Enseñanza**

LESIONES DE LA LINEA MEDIA NASOFRONTAL EN NIÑOS

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

Médico especialista en Otorrinolaringología Pediátrica

Presenta:

Dr. Juan Antonio Lugo Machado

Asesores de tesis:

Dr. Carlos de la Torre González

Asesor metodológico:

MC. Psic. Gabriela Tercero Quintanilla.

MÉXICO, D. F.

2007



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOJA DE AUTORIZACIONES

LESIONES DE LA LINEA MEDIA NASOFRONTAL EN NIÑOS

Los que abajo suscriben manifiestan su acuerdo y participación en este trabajo.

Dr. Juan Antonio Lugo Machado

Residente de sexto grado de la especialidad
En Otorrinolaringología Pediátrica del Hospital
Infantil de México Federico Gómez

Dr. Carlos de la Torre González.

Jefe del Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica
Del Hospital Infantil de México Federico Gómez

Asesor de tesis.

M.C. Psic. Gabriela Tercero Quintanilla.

Psicóloga adscrita al Departamento de Psiquiatría
Del Hospital Infantil de México
Federico Gómez.

Asesor metodológico.

.

Lesiones de la Línea Media Nasofrontal en Niños

INVESTIGADORES:

Dr. Juan Antonio Lugo Machado
Residente de sexto año del Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica

ASESORES:

Dr. Carlos De La Torre González
Jefe del Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica

ASESOR METODOLÓGICO

M.C. Psic. Gabriela Tercero Quintanilla.
Psicóloga adscrita al Departamento de Psiquiatría

SEDE:

Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Agradecimientos:

-A los niños del Hospital Infantil de México, por permitirme conocerlos y aprender de ellos.

-A mis maestros: Dr. De la Torre, Dra. Álvarez, Dr. Aguilar y Dr. Neri, Por su apoyo y por compartir conmigo sus experiencias y conocimientos.

-A Marina quien también participo en nuestra enseñanza y por hacer ameno nuestra estancia en estos dos años

-A todo el personal de Otorrinolaringología pediátrica: Médicos, enfermeras y personal administrativo, que colaboró de alguna forma en mi formación.

-A la Dra. Gabriela Tercero Quintanilla, por su tiempo y dedicación en la asesoría de éste trabajo.

-A mis compañeros: Arredondo, Arequipa y Muñoz por compartir durante estos años logros y frustraciones

Dedicatoria

-A la memoria de mi Padre quien dentro de su ignorancia me enseñó a trabajar duro en la vida.

-A mi Madre, que siempre me ha apoyado en todo y que me alienta siempre a cumplir mis metas

-A mi Esposa, Araceli, quien a soportado el distanciamiento de tantos años y que siempre da el amor y apoyo que motiva mis esfuerzos en mi carrera.....por todo su AmorGracias.

-A Elisa, mi hija... la razón mas fuerte para seguir en esto.

A mis hermanos, José, Bogar, Pedro, Rito, y Margoth, quines en el inicio de mi carrera me dieron todo su apoyo y amor, sacrificando muchas cosas en su vida.

ÍNDICE

Contenido:	Página
- Agradecimientos	5
- Dedicatoria	5
- Marco teórico	6
- Justificación	14
- Objetivo general	15
- Metodología	14
- Resultados	18
- Discusión	24
- Conclusión	26
- Referencias	27
- Anexo1	30

I.-MARCO TEÓRICO.

Introducción

Las lesiones congénitas de la línea media nasofrontal, incluyen quistes dermoides, gliomas nasales y encefaloceles. Estas son anomalías congénitas raras, se estiman que estas ocurren en 1:20,000 a 40,000 nacimientos. Aunque son raras, estos desordenes son clínicamente importantes, por su potencial conexión con el sistema nervioso central. La biopsia de las lesiones con comunicación intracraneal, producen fístulas de líquido cefalorraquídeo o meningitis. El tratamiento de estas masas es la resección quirúrgica. Debe de conocerse antes de la cirugía su comunicación intracraneal para manejo conjunto con neurocirugía y planear la craneoplastia. (1)

El diagnóstico diferencial de las masas de la línea media frontonasal incluye lesiones inflamatorias, deformidad por trauma, neoplasias benignas y malignas

El quiste dermoides se presenta como una masa sobre el dorso nasal o intranasal, con un orificio o un tracto sinuoso abierto sobre el dorso nasal, con glándulas pilosas abiertas al exterior, con descarga de pus o material sebácea.

Los gliomas nasales son masas firmes no pulsátiles, presentes sobre el dorso nasal y se originan desde la pared lateral del dorso nasal, tienen telangiectasias sobre el recubrimiento de piel y no crecen con la compresión bilateral de las venas yugulares (maniobra de Furstenberg). Los encefaloceles se presenta como una masa que ensancha el dorso nasal, azul, pulsátil compresible, translucidos, crecen con el llanto o la compresión bilateral de las venas yugulares o bien una masa intranasal que se origina desde la lamina cribosa. Para la comprensión de las lesiones congénitas de la línea media nasofrontal, es necesario el entendimiento del desarrollo embriológico de la nariz. (2)

Embriología de la nariz

El periodo crítico en el desarrollo embriológico de la cara es en las primeras doce semanas de desarrollo fetal. Entre la tercera y cuarta semana de crecimiento fetal el tejido neural se pliega y forma el tubo neural sobre el aspecto dorsal del embrión. El cierre medial del tubo neural del embrión se extiende de craneal a caudal. El elemento clave para el entendimiento del desarrollo facial incluye la nariz, y son de importancia de las células de la cresta neural. En muchas partes del cuerpo las células de la cresta neural se involucran en la formación de componentes ectodérmicos, pero en la cara forman principalmente células mesenquimatosas que proveen de hueso, cartílago y músculos de cara. La nariz es uno de los primeros órganos que se desarrollan en el embrión humano. Durante la tercera semana de la gestación, surgen del proencéfalo dos engrosamientos epiteliales llamadas placodas olfatorias, separadas por la masa de tejido del proceso frontal. Durante la cuarta semana, la periferia de las placodas olfatorias toman la forma de herradura y su centro se hunde para formar los mamelones olfatorios, cuyos crecimientos progresivo dorsocaudal hace que se aproximen a la línea media sobre el techo de la cavidad bucal, hasta que un epitelio muy delgado los mantenga separados. Los

mamelones olfatorios dividen la porción caudal terminal del proceso frontonasal en una parte medial y otra lateral. El proceso medial nasal crece más rápido que los laterales, y se unen en la línea media para formar la columnella y el proceso maxilar. En la tercer semana de la gestación se acercan los procesos maxilar y mandibular del primer arco branquial a la pared lateral nasal del proceso frontonasal, y su crecimiento lleva a la fusión del proceso maxilar con el nasal medial para completar los límites inferiores del vestíbulo y las alas nasales. La unión y constante compresión en la línea media de los mamelones olfatorios da como resultado la formación del tabique nasal primario. Durante este estadio, la nariz se abre directamente a la cavidad bucal y la lengua yace sobre las coanas. Durante la séptima semana de la gestación, cada proceso maxilar avanza desde su porción lateral, para fusionarse primero con el proceso nasal lateral y luego con el proceso nasal media, terminado con el proceso maxilar del lado contra lateral, lo cual origina la configuración externa de la nariz y la formación de las narinas (3-7)

Figura No.1

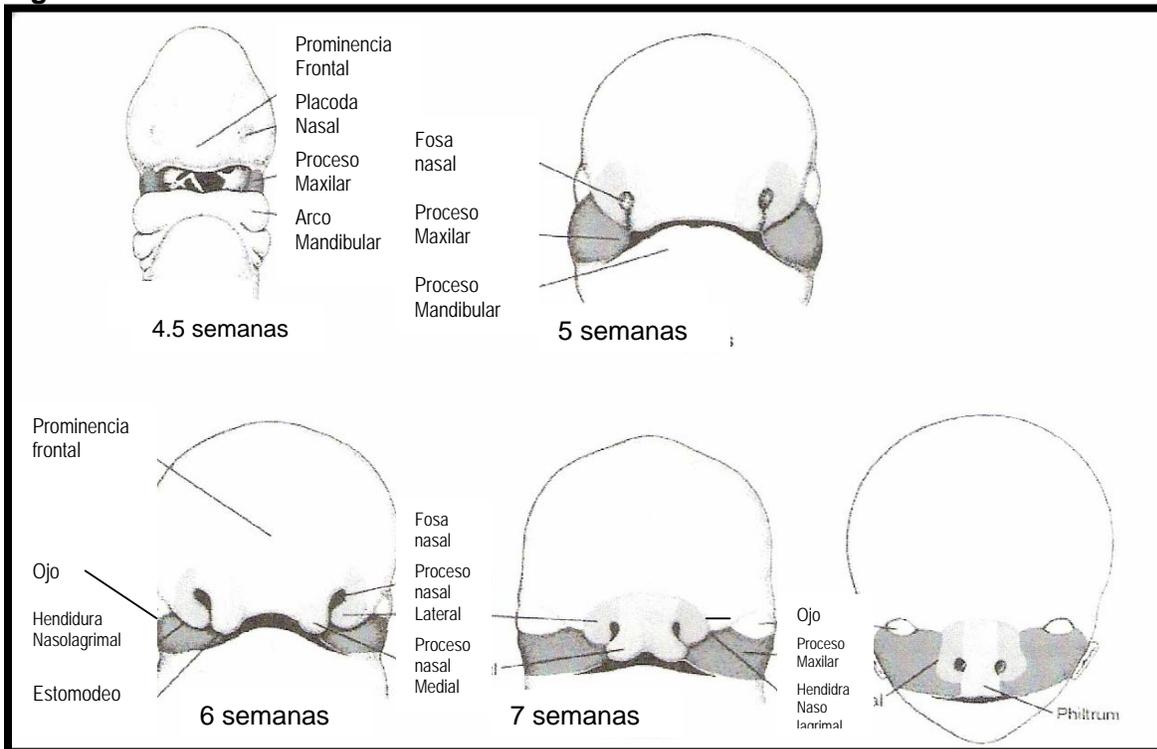


Figura .1

Durante la formación de la base de craneo y la nariz las estructuras mesenquimatosas origina algunos centros que eventualmente se fusionan y se osifican. Después de la fusión se reconocen espacios entre estos elementos los cuales son de importancia para el desarrollo de las masas congénitas de la línea media frontonasal. Estos elementos incluyen fontículos frontalis, el espacio prenatal y el foramen cecum. El fontículos nasofrontalis es el espacio entre frontal y los huesos

nasales. El espacio prenasal es entre los huesos nasales y la cápsula nasal; el precursor del septum y cartílagos nasales (3-7) **Figura 2.**

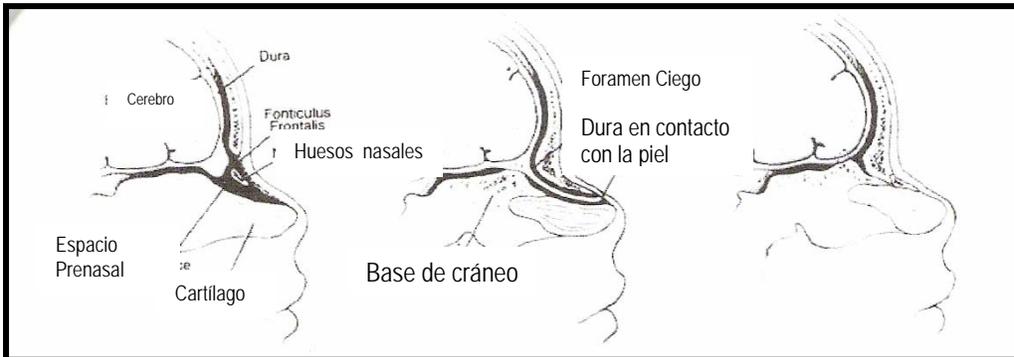


Figura 2

Durante el desarrollo fetal estos espacios normalmente se fusionan y se osifican. El desarrollo anormal de estas estructuras es considerada como causa de la formación de dermoides, gliomas, y encefaloceles de la nariz (3-7) **Figura 3**

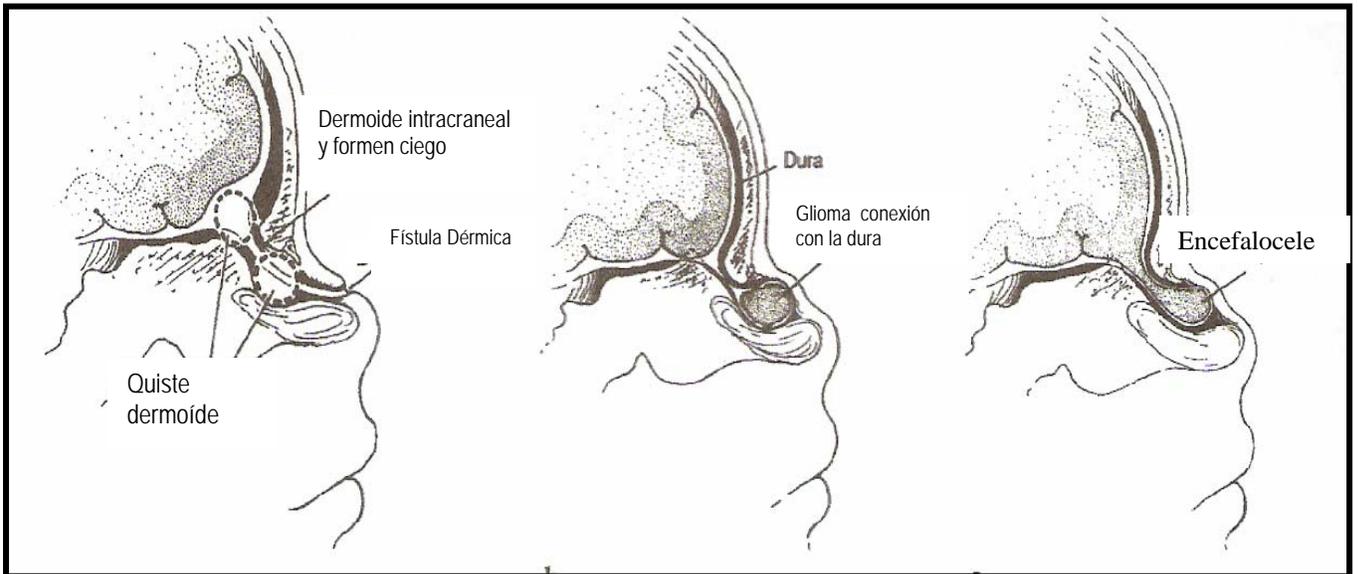


Figura 3

Quistes de senos dermoides

Los quistes dermoides nasales están constuidos por elementos ectodérmicos y mesodérmicos, incluyen folículos pilosos, glándulas sudoríparas, glándulas sebáceas (8-5).

Los quistes de senos dermoides son las más comunes dentro de las lesiones congénitas de la línea media nasonfrotal. Muchas están presentes al nacimiento, pero algunos se manifiestan hasta la edad adulta. Pueden existir aislados o con un tracto sinuoso abierto a la piel. Ésta constituye aproximadamente 1% a 3% de todos los dermoides, pero del 4% al 12% de los dermoides de la cabeza y cuello (8-5).

El quiste dermoides es firme, de lento crecimiento, no transilumina, no es comprimible, no aumenta de volumen con el llanto ni con la maniobra de Furstenberg. La lesión puede encontrarse desde la glabella hasta la punta nasal, y presentar descarga de secreción sebácea o purulenta, e inclusive pueden desarrolla infección **Figura 4** y subsecuentemente osteomielitis o meningitis. Los quistes dermoides pueden presentar conexión intracraneal en un 20% a 45%.La asociación con anormalidades congénitas ocurre entre 5% a 41% de los casos, incluye atresia aural, retardo mental, anormalidades de la columna vertebral, hidrocefalo, hipertelorismo, microsomnia hemifacial, albinismo, agenesia del cuerpo calloso, atrofia cerebral, lipoma lumbar, quiste dermoides del lóbulo frontal, anormalidades de las arteria coronaria, labio y paladar hendido, fístula traqueoesofagica, anormalidades cardiacas, genitales y cerebrales. No se conoce un síndrome asociado a esta anormalidad. (8-5)

La tomografía computada es empleada para visualizar los defectos óseos de la base de craneo. Una cresta galli bífida y un foramen cecum grande, sugiere involucro intracraneal. Los falsos positivos y falsos negativos en la afección intracraneal no son infrecuentes. La imagen de resonancia magnética es más sensible y especifica para visualizar tejidos blandos con extensión intracraneal. Los quistes dermoides aparecen muy hiperintensos en T1 IRM (8-5) **Figura 5**



Figura 4

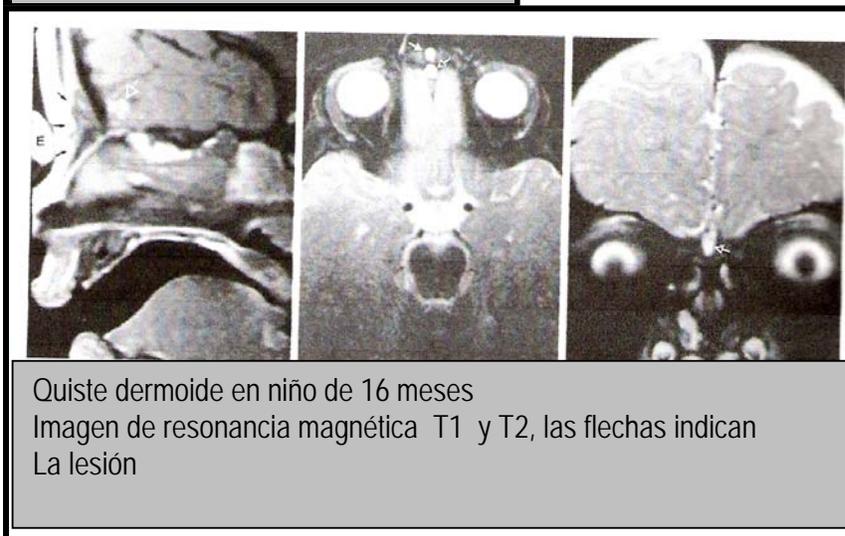
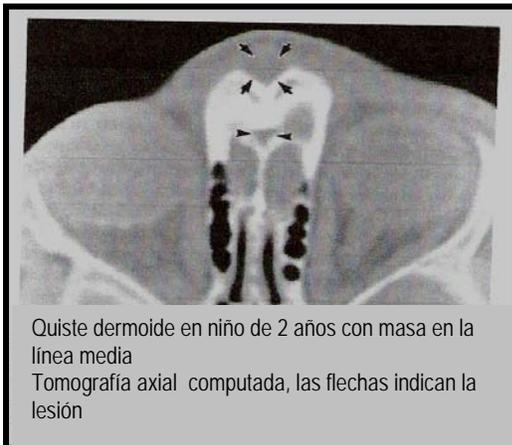


Figura 5

Gliomas nasales

Los gliomas nasales (heterotopía cerebral nasal) es una masa rara del desarrollo. Los gliomas se desarrollan de elementos neurogliales de las células de la glía en un matriz de tejido conectivo con o sin conexión fibrosa a la dura. El termino glioma nasal es poco correcto para designar a masas que no cuentan con datos de neoplasias. Los gliomas nasales pueden ser intranasales en un 30%, extranasales en 60% y combinada en un 10%, otras muy raras localizaciones incluye labio, lengua, nasofaringe y orofaringe, alrededor del 15% se conectan con la dura (16-22)...

Estas lesiones usualmente se presentan como masas rojas o azulosas a lo largo de la sutura nasomaxilar o masa intranasal, se caracterizan por ser firmes, no compresibles, no incrementan con el llanto, y no transiluminan y la piel puede estar cubierta por telangiectasia **Figura 5**. Puede relacionarse o no con hipertelorismo secundario a el crecimiento de la masa. Los gliomas intranasales se originan de la pared lateral de la nariz o menos frecuente del septum. El tipo intranasal se asocia más con la comunicación con la dura 35% y el tipo extranasal en un 9%. Es mas

común en hombres en una relación 3:1. Los estudios de imagen se observa en la tomografía computada una masa isodensa que ocasionalmente contiene calcificaciones o cambios quísticos. **Figura 6** La imagen de resonancia magnética se observa como hiperintensa en T2 y con intensidad variable en T1 ya que revela la comunicación con el líquido cefalorraquídeo (16-22).

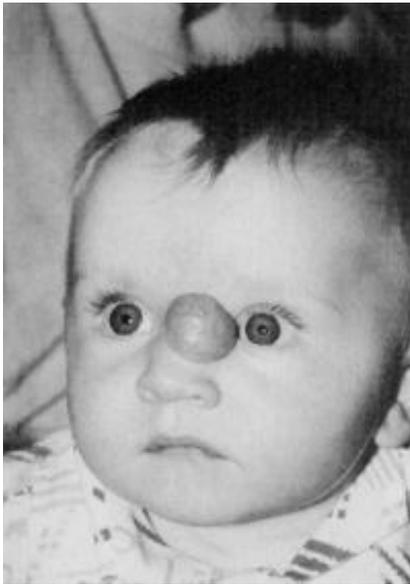


Figura 5

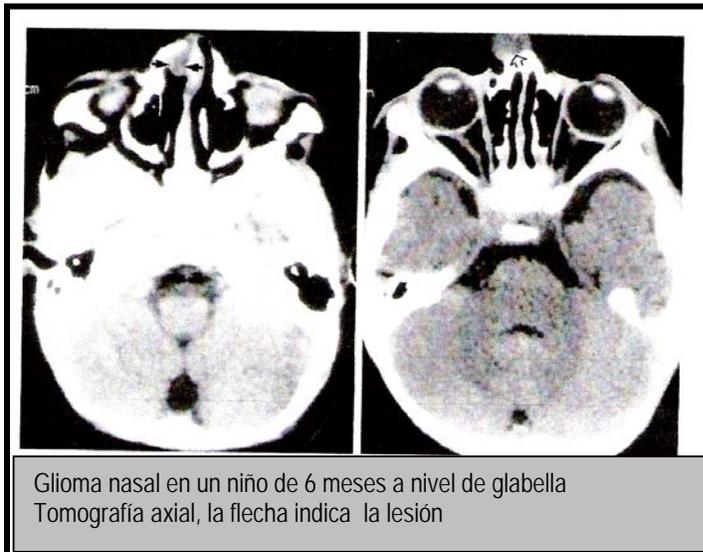


Figura 6

Encefalocele nasal

Los encefaloceles son herniaciones extracraneales de las meninges y /o cerebro que mantiene conexión con la subaracnoides. Cuando éstos contienen solo meninges se llama meningocele y cuando se incluye además cerebro, se llama meningoencefalocele. Los encefaloceles son masas raras con una incidencia de 1: 35,000 nacidos vivos en el este de Europa, América, Australia, Japón, China, y en la India, pero es más común en el sureste Asiático, y Rusia, con una incidencia de hasta 1: 6,000 nacidos vivos. Ingraham y Matson dividen a los encefaloceles en tres categorías: occipitales, sincipitales y basales. Los occipitales son los más comunes con 75%, sincipitales 15%, o basales 10%. Estos son frontonasales 40% - 60% de los casos o nasoetmoidales 30% con un 10% combinado (23-30).

Los sincipitales son lesiones frontonasales que se presentan en la nariz, glabella o frente. Las lesiones intracraneales usualmente se conectan a través de la lámina cribosa. Suwanwela y Suwanwela dividen los encefaloceles nasales en interfrontales, nasoetmoidales y nasoorbitales, basados en la proyección de la masa entre la nariz y el hueso frontal, a lo largo del tamaño de la nariz o dentro y medial de la orbita. Las lesiones basales se encuentran arriba del 10% de las lesiones y se presentan intranasal o como masas nasofaríngeas. Los encefaloceles son masas blandas, compresibles que transiluminan. Estas crecen con el llanto y con la maniobra de valsalva **Figura 7**. Es característica la prueba de Furstenberg, el crecimiento de la masa con la compresión de las venas yugulares. También son causa de hipertelorismo. Las masas intranasales se originan mediales a la cavidad nasal, contrario a los gliomas nasales que se origina lateral a la cavidad nasal. El origen de los encefaloceles es similar a los gliomas. Una falla en el cierre del fontículo frontalis con la consecuente herniación del contenido intracraneal (23-30). Tiene una alta asociación con malformaciones intracraneales que incluyen quistes intracraneales, agenesia del cuerpo calloso, lipomas interhemisféricos, hendiduras faciales y esquinocéfalia. Los datos de imagen incluyen masa de tejidos blandos que se conectan con el espacio subaracnoideo vía espacio foramen cecum y se extiende a la glabella o dentro de la cavidad nasal. La imagen de resonancia magnética es la modalidad de elección para la evaluación inicial por que ayuda a determinar el tamaño, extensión y la naturaleza del contenido del encefalocele **Figura 8** y la asociación con otras malformaciones, son hiperintensos en T2, la TC ayuda a demostrar los cambios óseos que sugieren extensión intracraneal, cresta galli bífida o ausente, ausencia de lámina cribosa o hueso frontal. Ocasionalmente en los encefaloceles se dificulta realizar el diagnóstico diferencial con gliomas nasales y es necesario realizar inyección intratecal de material de contraste que demuestra su conexión con el espacio subaracnoideo, cosa que no tiene el glioma nasal (23-30).



Figura 7

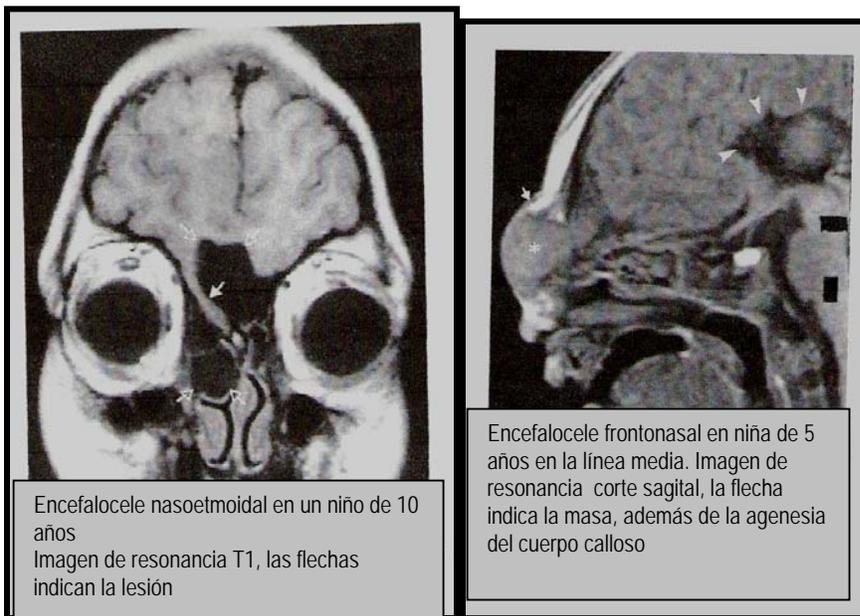


Figura 8

JUSTIFICACIÓN:

Las lesiones congénitas de la línea media nasofrontal, incluyen quistes dermoides, gliomas nasales y encefaloceles. Aunque se consideran raras estas lesiones en otros países; en México al igual que algunas partes de Asia y América del sur muestran una incidencia mucho mayor, principalmente los encefaloceles. Estos desordenes son clínicamente importantes, por su potencial conexión con el sistema nervioso central, el mal abordaje diagnóstico pone en riesgo al pacientes de importantes complicaciones, la biopsia de las lesiones con comunicación intracraneal, producen fístulas de líquido cefalorraquídeo o meningitis. El abordaje para el diagnóstico de estas lesiones, no es fácil para el clínico, ya que existen varias entidades que se manifiestan como tumoración a éste nivel y un mal abordaje inicial, puede desencadenar resultados con mucha morbilidad para el paciente, de ahí la importancia de familiarizarse con ellas. El tratamiento de estas masas es la resección quirúrgica, con manejo multidisciplinario en la que participan neurocirugía, cirugía plástica, otorrinolaringología, entre otras.

En el hospital no existe un estudio que aborde éstas lesiones congénitas, debido a su complejidad diagnóstica, es de gran importancia evaluar las características de presentación de estas lesiones en nuestro hospital.

OBJETIVO GENERAL:

Determinar la prevalencia de estas lesiones en nuestro hospital
Establecer relación con otras malformaciones asociadas

II.- Metodología:

1. Lugar: El estudio se realizó en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez; que es una institución de tercer nivel de atención, de referencia nacional dependiente de la Secretaría de Salud.
2. Diseño del estudio: Transversal retrospectivo.
3. Población: Pacientes masculinos y femeninos de 1 mes a 13 años de edad con lesiones congénitas de la línea media nasofrontal, atendidos en el hospital infantil entre 1990 a 2005.
4. Muestra: Se obtuvo mediante un muestreo no probabilística de casos consecutivos.
5. Criterios de Inclusión:
 - Pacientes con algún tipo de lesión de la línea media nasofrontal atendidos en el Hospital Infantil.
 - Pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico.
 - Pacientes con expedientes clínicos completos.
6. Criterios de Exclusión:
 - Pacientes con diagnóstico de encefaloceles occipitales.
7. Variables del estudio:

Sexo: Característica fenotípica que distingue masculino, femenino.

-Escala de medición: variable cualitativa nominal.

-Categorías: masculino, femenino.

Edad al diagnóstico: tiempo desde el nacimiento hasta cuando se realizó el diagnóstico.

-Escala de medición: variable cuantitativa discreta.

-Categorías: meses y años.

Procedencia: Lugar de origen de las personas.

-Escala de medición: variable cuantitativa discreta.

-Categorías: estado de la república.

Motivo de consulta: Causa por la que una persona acude a revisión médica.

-Escala de medición: variable cualitativa nominal.

-Categorías: tumoración, obstrucción nasal, otros.

Diagnóstico Histopatológico: Resultado de la revisión de los tejidos obtenidos durante la intervención quirúrgica, bajo microscopio y tinsiones especiales por un medico especialista en el área.

-Escala de medición: variable cualitativa nominal.

-Categorías quistes dermoides-epidermoide, encefalocele nasofrontal, gliomas nasales.

Tratamiento quirúrgico: conjuntos de medios de intervención que se utiliza para curar o aliviar alguna enfermedad.

-Escala de medición: variable cuantitativa nominal.

-Categorías: abordajes bicoronal y osteoplastía, craneotomía y osteoplastía, rinotomía lateral, otros.

Evolución Posquirúrgica: proceso de cambios continuos y progresivos de un organismo que se somete a una intervención.

-Escala de medición: variable cualitativa.

-Categorías: recurrencias expresado como presenta o ausente.

Hallazgos radiológicos: Datos importantes encontrados en los estudios de imaginología en pacientes con alguna malformación craneal.

-Escala de medición: variable cualitativa.

-Categorías: presencia o ausencia de quistes temporales, agenesia del cuerpo calloso, hidrocefalia otras.

8. Descripción general del estudio:

Se localizaron y revisaron los expedientes de los pacientes que cumplen con los criterios de selección. Se registraron los datos pertinentes en la hoja de recolección de datos diseñado para este estudio. (Anexo 1)

9. Aspectos Éticos:

En virtud de ser este un estudio retrospectivo con base a la revisión de expedientes clínicos, se considera sin riesgo, motivo por el cual no fue necesario el consentimiento informado de los pacientes ni los padres.

10. Análisis estadístico:

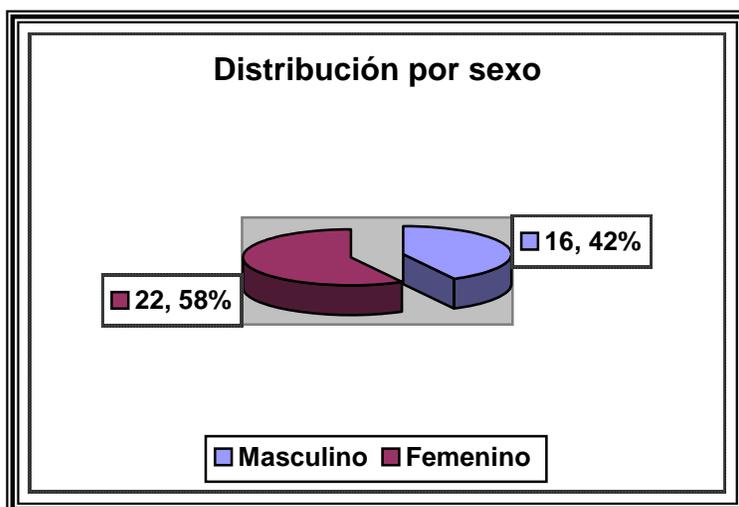
Por medio del paquete estadístico para las ciencias sociales (SPSS) versión 13.0 se realizo una estadística descriptiva que incluyo a la mediana como medida de tendencia central y la distribución de frecuencia y proporción como medida de dispersión.

III Resultados:

Se realizó una revisión de expedientes clínicos desde 1990 al 2005, encontrando 38 expedientes de 67 revisados, se excluyeron 29 expedientes por corresponder al diagnóstico de encefaloceles occipitales. La prevalencia fue 38 casos en 15 años

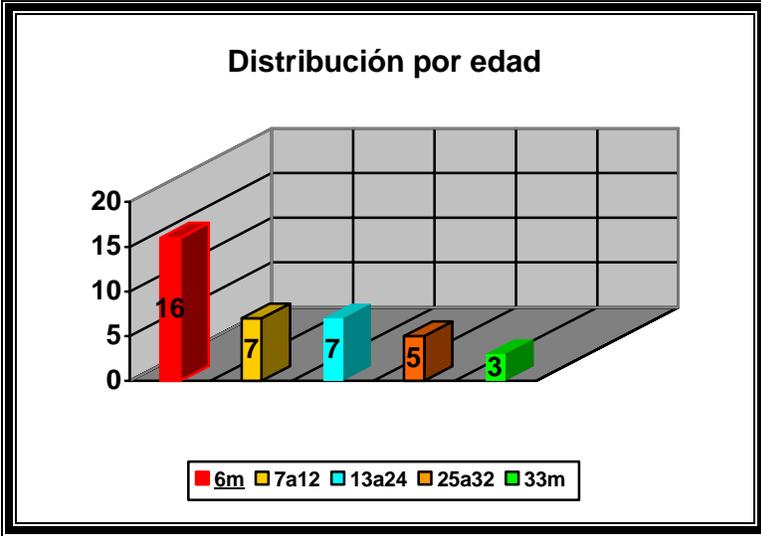
La distribución por sexo de las lesiones de la línea medio nasofrontal en general fue ligeramente mayor en el sexo femenino con 22 casos y masculino 16 casos
Grafica.1

Grafica 1.- Sexo de 38 pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal en el servicio de ORL del HIMFG



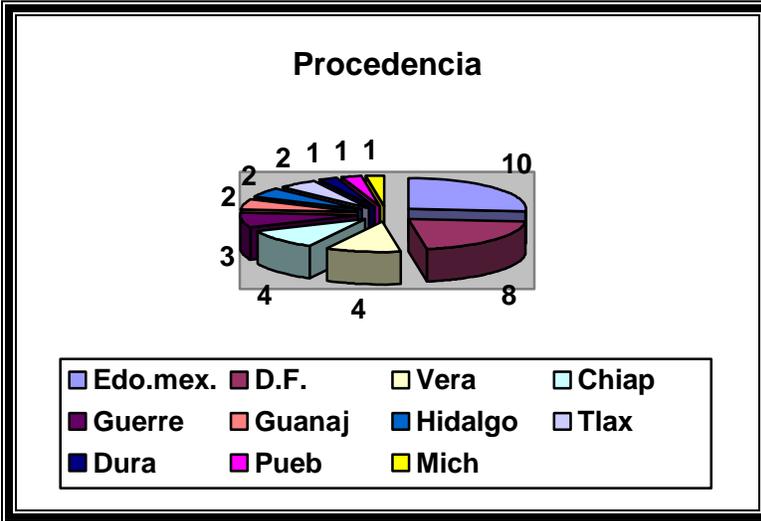
La edad de los pacientes con lesiones de la línea medio nasofrontal fue la siguiente: menores de 6 meses 16 casos, seguidos de los niños de entre 7 a 12 meses y 13 a 24 meses con 7 casos cada uno, con menos frecuencia se observó en los niños de entre 25 a 32 meses y mayores de 33 meses con 5 y 3 respectivamente
Grafico.2.

Grafica 2.- Edad de 38 pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal (meses) en el servicio de ORL del HIMFG



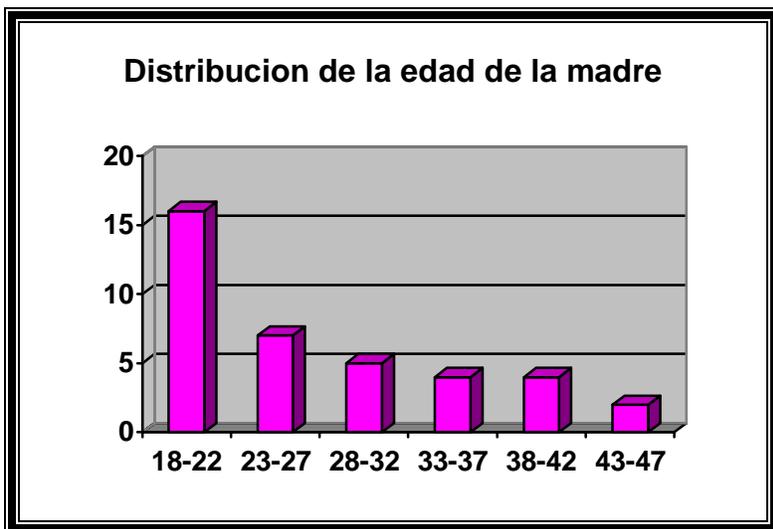
La procedencia de la mayoría de los pacientes es del Estado de México con 10 casos, seguido de el Distrito federal 8 casos, Chiapas y Veracruz con 4 casos, Guerrero 3 casos, Guanajuato, Hidalgo y Tlaxcala con 2 casos y Puebla, Michoacán y Durango con 1 caso **Grafico.3.**

Grafico 3.- Procedencia de 38 pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal en el servicio de ORL del HIMFG



El promedio de la edad de la madre de los pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal fue de 27 años rango de 18 a 46 años, en la **Grafico. 4** se observa el rango de distribución.

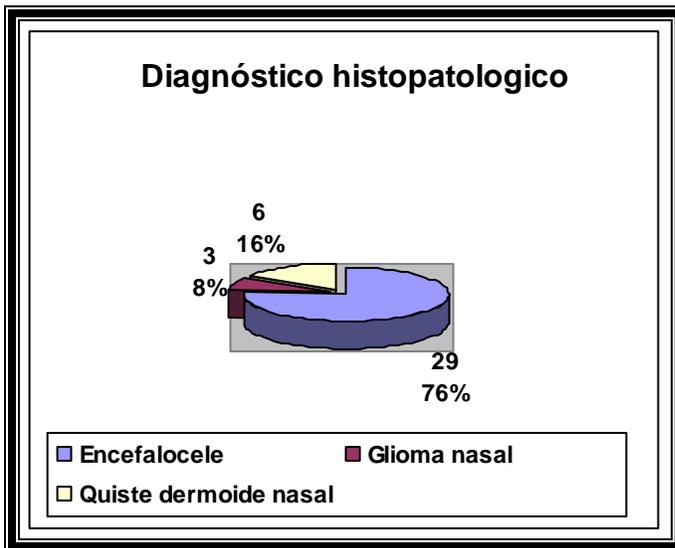
Grafico 4.- Edad de la madre de 38 pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal en el servicio de ORL del HIMFG



El motivo de consulta predominó la presencia de la tumoración de la línea media nasofrontal con 36 casos 95%; la obstrucción nasal fue motivo de consulta en 2 casos para un 5%.

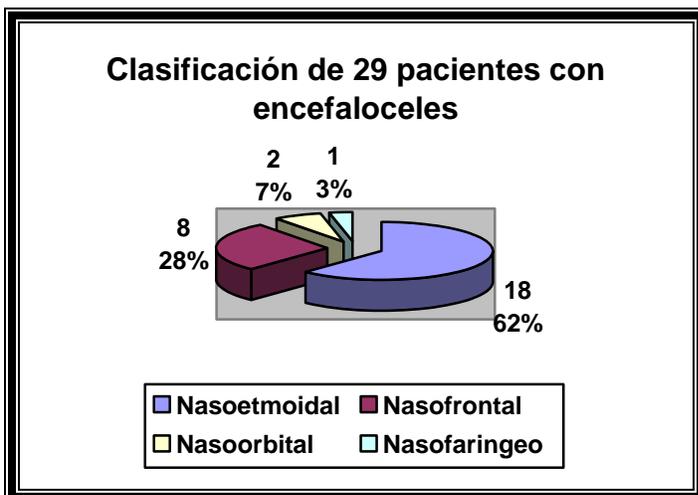
Las lesiones de la línea media nasofrontal encontradas fueron encefaloceles, gliomas y quistes dermoides, en nuestra revisión predominó los encefaloceles **Grafico.5**

Grafico 5.- Diagnóstico Histopatológico de 38 pacientes con lesión de la línea media nasofrontal en el servicio de ORL del HIMFG



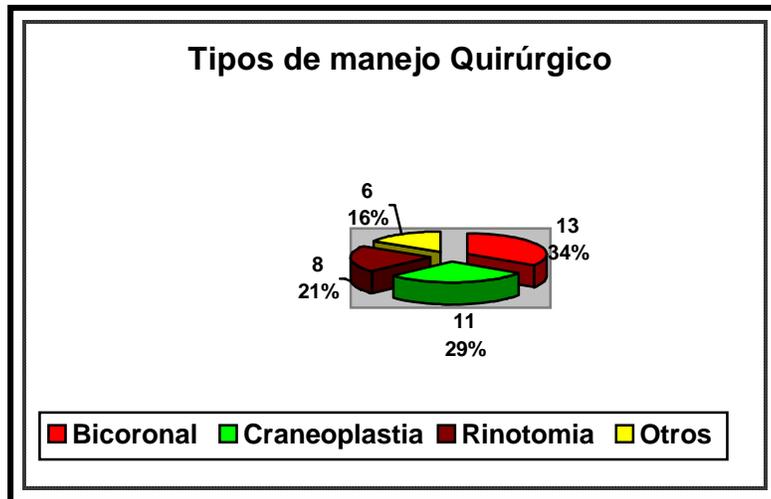
Dentro de la clasificación de los encefaloceles sincipitales, en nuestra serie de 28 casos se encontraron 15 fueron de localización nasoetmoidal, 10 nasofrontal dos casos nasoorbital y un caso nasofaringeo y palatino. **Grafico. 6**

Grafico 6.- Clasificación de 29 pacientes con encefaloceles sincipitales en el servicio de ORL del HIMFG



Dentro del tratamiento quirúrgico empleado el abordaje bicoronal y osteoplastia fue los más frecuentes con 13 casos, seguidos por la craneotomía y osteoplastia con 11 casos. **Grafico .7**

Grafico 7.- Tipos de manejo quirúrgico en 38 pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal en el servicio de ORL del HIMFG

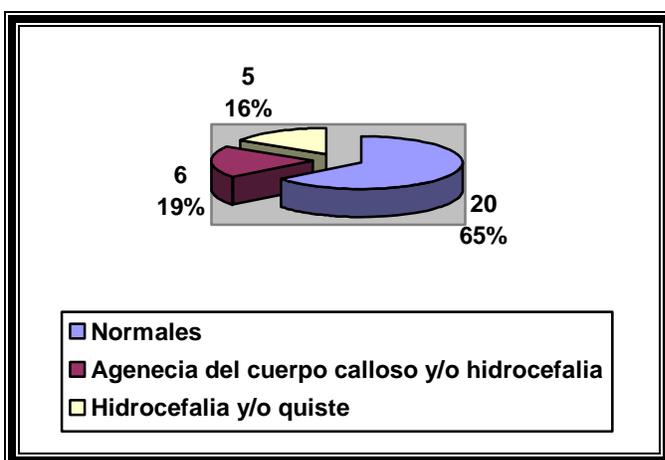


El seguimiento se realizo en 33 casos y en 5 el control se realizo en otro hospital, de los 33 casos de seguimiento se encontró recurrencia 11 casos 33% y sin recurrencia en 22 casos 67%

De los 38 pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal, solo a 31 se les realizó algún estudio de imagenología; a 23 casos de encefalocele nasofrontal, 6 de quiste dermoides-epidermoides y 2 gliomas nasales.

Los 6 pacientes con quistes dermoides-epidermoides y los 2 pacientes con gliomas nasales, que se les realizaron estudios de imagen no presentaron alteración asociada a nivel del sistema nervioso central. Los 23 pacientes con encefalocele que se les realizó estudio de imagen 12 casos no presentaron alteración asociada a nivel del sistema nervioso central y 11 casos si presentaron alguna alteración asociada; encontrando 5 casos con hidrocefalia y/o quistes temporales u occipitales y 6 casos con agenezia del cuerpo calloso mas hidrocefalia **Grafico .8.**

Grafico 8.- Resultados de estudio de imagen de S.N.C. de 31 pacientes con lesiones de la línea media nasofrontal en el servicio de ORL del HIMFG



IV.- DISCUSIÓN:

Las lesiones congénitas de la línea media nasofrontal que comprenden quistes dermoides, gliomas y encefaloceles, son raros. Su incidencia se estima 1:20000 a 1:40000 nacimientos ⁽¹⁻³⁾. No existe predilección por sexo ⁽¹³⁾. En nuestros casos se presentó un ligero predominio para el sexo femenino con 58% contra 42% para el sexo masculino.

La edad de presentación más frecuente de estas lesiones es en los primeros meses de vida, aun que pueden reconocerse en la infancia temprana o a la edad adulta en raros casos ^(2,3,6). En ésta serie se encontró que la edad de presentación predominó en los menores de seis meses con 16(42%) casos, sumando los casos de siete meses a veinticuatro meses se encontraron 14 (36%) casos, el resto 8 casos se presentó en mayores de 24 meses; similar a los reportado en la literatura; solo un caso de quiste dermoides se diagnosticó a los 13 años.

La procedencia de la mayoría de los pacientes de nuestra serie fue: del Estado de México y Distrito federal con 10 y 8 casos respectivamente, Chiapas, Veracruz 4 casos cada uno, Guerrero 3 casos, Guanajuato, Hidalgo y Tlaxcala 2 casos de cada estado y por último un caso para Puebla, Michoacán y Durango.

El promedio de la edad de la madre se encontró en 27 años, que corresponde a la edad productiva de la mujer, no se encontraron autores que relaciones la edad de la madre con la predisposición a el desarrollo de estas malformaciones. La presentación clínica de esta entidad puede ser como una masa desde la región de la glabella hasta el área de la punta nasal y/o obstrucción nasal ⁽⁸⁾. El principal motivo de consulta en nuestra serie de pacientes fue la presencia tumoral en 36 (95%) casos, seguido de la obstrucción nasal con 5(5%) casos. Dentro de las lesiones congénitas de la línea media nasofrontal la proporción entre ellas varía de un autor a otro, por ejemplo, Reza Rahbar en 16 casos de encefaloceles y gliomas nasales muestra 10 casos de gliomas y 6 encefaloceles ⁽³²⁾, Fernández en 6 casos reporta 5 quiste dermoides y un meningioma ⁽³³⁾. En ésta serie en el diagnóstico histopatológico encontramos un predominio de encefaloceles en 29 casos, seguido de quistes dermoides-epidermoides con 6 casos y 2 gliomas nasales. Dentro de las clasificación de los encefaloceles frontoetmoidales; se describen nasofrontales, nasoetmoidales, nasoorbitales; encefalocele basal, transetmoidal, esfenoetmoidal, trasesfenoidal y frontoesfenoidal ⁽²³⁾. La frecuencia de cada una se reporta a la variedad frntoetmoidal como la mas común con un 87% ⁽²⁵⁾, aun que otros reportes mencionan a la variedad nasofrontal como las mas común con 40% a 60%. En nuestra serie de caso se encontró al variedad frontoetmoidal en 60%, seguido a la nasofrontal 29%, nasoorbital 7% y nasofaringea 4%.

El manejo de estas lesiones congénitas de la línea media nasofrontal es multidisciplinario; la resección quirúrgica es el tratamiento de elección. El abordaje quirúrgico que pueden emplearse va desde la rinoplastia abierta, rinotomía lateral, incisión bicoronal e inclusive manejo endoscópico y varía de acuerdo a la experiencia de cada autor, Rahbar 16 casos de gliomas y encefaloceles, empleó 6 craneotomías, 3 rinotomía externa, 2 rinoplastia abierta, un abordaje trans-oral y 4 resección endoscópica ⁽³¹⁾; Fernández en 6 casos realizó incisión directa en 2 casos, rinoplastia abierta en 2 casos, un craneotomía y un abordaje bicoronal ⁽³²⁾ El abordaje empleado en nuestra serie el abordaje fue: bicoronal y osteoplastia 13 casos, craneotomía y osteoplastia en 11 casos, rinotomía en 8 casos y otros procedimientos 6 casos. La recurrencia varía según las distintas series y manejo quirúrgico; se estima entre el 5% al 28% ⁽³²⁾ En estos 38 casos la recurrencia se presentó en 33%, ligeramente superior a lo reportado en la literatura.

Dentro de las lesiones congénitas de la línea media nasofrontal, la asociación con otras anomalías intracraneales se observa con mayor frecuencia en los encefaloceles, ocurriendo de un 30% a 40% de los casos; entre las que se encuentran quistes intracraneales, agenesia del cuerpo calloso, hendiduras faciales y esquizencefalia ⁽⁶⁾. De los 38 casos encontrados, solo a 31 se les realizó algún estudio de imagen; 23 encefaloceles, 6 quistes dermoides-epidermoides y 2 gliomas; de los 23 casos de encefaloceles 12 (52%) no presentaban malformación del sistema nervioso central asociado y 11 (47%) si presentaba alguna malformación asociada; 5 casos con hidrocefalia y/o quiste temporal u occipital y 6 casos con agenesia del cuerpo calloso y hidrocefalia; estos es similar a lo reportado en la literatura ⁽⁶⁾.

V.- CONCLUSIONES:

Las lesiones congénitas de la línea media nasofrontal son poco frecuentes; aunque en la literatura se ha reportado con mayor frecuencia en la región Asiática y América del sur, nuestra prevalencia fue de 38 casos en 15 años.

Las lesiones de la línea media nasofrontal en la mayoría de los casos el diagnóstico se realiza en los primeros meses de vida.

La media de la edad de la madre de los niños con estas lesiones se encuentra en la edad reproductiva.

La presencia de la masa a nivel nasofrontal fue el principal motivo de consulta, seguido de la obstrucción nasal

Dentro de los tipos de lesiones de la línea media nasofrontal el tipo más común encontrado en nuestra serie fue los encefaloceles, seguido de los quistes dermoides.

El tratamiento quirúrgico más usado en nuestra serie fue el abordaje bicoronal y osteoplastia y craneotomía y osteoplastia, esto debido a que un gran número de ellos correspondían a encefaloceles.

La recurrencia en esta serie de caso fue de 33%; ligeramente superior a la reportada a la literatura.

En el grupo de encefaloceles la variedad más común fue la frontoetmoidal, similar a los reportes en la literatura.

Las malformaciones mas comunes asociadas en esta serie fueron la agenesia del tallo cerebral, hidrocefalia y quistes temporales y/occipitales.

REFERENCIA

1. Brown K, Brown OE. Congenital malformations of the nose. In: Cummings CW, ed. *Pediatric Otolaryngology Head & Neck Surgery* 3rd edition, St. Louis, Mosby; 1998:92-98.
2. Knudsen SJ, Bailey BJ. Midline nasal masses. In: Bailey BJ, ed., *Head & Neck Surgery- Otolaryngology*, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001:309-313.
3. Escajadillo J, Embriología, anatomía y anomalías congénitas de nariz y senos paranasales. Oídos, nariz y garganta y cirugía de cabeza y cuello, Manual Moderno, segunda edición, 2002. Páginas 215-231.
4. Lee K.J. Labio y paladar hendido, Otorrinolaringología, Cirugía de cabeza y cuello, McGraw Hill, séptima edición, 2002 páginas 273-289.
5. Bloom DC, Carvalho DS, Dory C, Brewster DF, Wickersham JK, Kearns DB. Imaging and surgical approach of nasal dermoids. *Int J. Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 62:111-122.
6. Lalwani A. Congenital Anomalies of the nose, Current Diagnosis & Treatment Otolaryngology –Head and neck surgery 2004 pag.245-255
7. Lowe Lisa H. Midface Anomalies in Children, *Radiographic* 2000; 20:907-922.
8. Sessions RB, Picken C. Congenital Anomalies of the nose. In: Bailey BJ, ed., *Head & Neck Surgery- Otolaryngology*, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001:941-948
9. Cauchois R, Laccourreye O, Bremond D, Testud R, Kuffer R, Monteil JP. Nasal dermoid sinus cyst. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103:615-618.
10. Denoyelle F, Ducroz V, Roger G, Garabedian EN. Nasal dermoid sinus cysts in children. *Laryngoscope*, 1997; 107:795-800.
11. Frodel JL, Larrabee WF, Rasis J. The nasal dermoid. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 101:392-396.
12. Loke DK, Woolford TJ. Open septorhinoplasty approach for the excision of a dermoid cyst and sinus with primary dorsal reconstruction. *J Laryngol & Otol.* 2001; 115:657-659.
13. Pollock RA. Surgical approaches to the nasal dermoid cyst. *Ann Plastic Surg.* 1983; 10:498-501.
14. Posnick JC, Bortoluzzi P, Armstrong DC. Nasal dermoid sinus cysts: An unusual presentation, computed tomography scan findings, and surgical results. *Ann Plast Surg* 1994; 32:519-523.

15. Rohrich RJ, Lowe JB, Schwartz MR. The role of open rhinoplasty in the management of nasal dermoid cysts. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104(7):2163-2170.
16. Weiss DD, Robson CD, Mulliken JB. Transnasal endoscopic excision of midline nasal dermoid from the anterior cranial base. *Plast Reconstr Surg* 1998;101(6):2119-2123.
17. Burckhardt W, Tobon D. Endoscopic approach to nasal glioma. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 1999; 120:747-748.
18. Dimov P, Rouev P, Tenev K, Krosneva R, Valkanov P. Endoscopic surgery for removal of a nasal glioma: case report. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 124:690.
19. Swift AC, Singh SD. The presentation and management of the nasal glioma. *Int J. Pediatr Otorhinolaryngol* 1985; 10:253-261.
20. Whitaker SR, Sprinkle PM, Chou SM. Nasal glioma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1981; 107:550-554.
21. Yokoyama M, Inouye N. Endoscopic management of nasal glioma in infancy. *Int J. Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 51:51-54.
22. Younus M, Coode PE. Nasal glioma and encephalocele: two separate entities: report of two cases. *J Neurosurg* 1986;64:516-519.
23. Haafiz AB, Sharma R, Faillace WJ. Congenital midline nasofrontal mass. *Clin Pediatr* September 1995:482-486.
24. Henegerer AS, Oas RE. Congenital anomalies of the nose: their embryology, diagnosis, and management. New York, American Academy of Otolaryngology 1980:1-64.
25. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J. Neurosurg* 1972;36:201-211.
26. Tewfik TL, Yoskovitch A. Congenital malformations, nose. 2002 available at www.emedicine.com.
27. Turgut M, Ozcan OE, Benli K, Ozgen T, Gurcay O, Saglam S, Bertan V, Erbenli A. Congenital nasal encephalocele: a review of 35 cases. *J. Maxillofacial Surg* 1995;23:1-5.
28. Ward RF, April MM. Congenital malformations of the nose, nasopharynx, and sinuses. In: Wetmore RF, ed., *Pediatric Otolaryngology*, New York, Thieme, 2000:453-460.
29. Paller AS, Pensler JM, Tomita T. Nasal midline masses in infants and children. *Arch Dermatol* 1991;127:362-366.

30. Schlosser RJ, Faust RA, Phillips CD, Gross CW. Three dimensional computed tomography of congenital nasal anomalies. *Int J. Pediatric Otorhinolaryngol* 2002; 65:125-131. 78
31. Aguilar MF, Oliva I, Valles F. Glioma nasal: a propósito de un caso, *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2004; 55:346-350.
32. Rahbar et al, Nasal Glioma and encephalocele: Diagnosis and manegement, *Laryngoscope*, 2003, 113: 2069-77
33. Fernández A.J. et al, Lesiones congénitas de la línea media nasofrontal, *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2001, 52: 404-8

Anexos 1

Cédula de recolección de datos de pacientes con
lesiones de la línea media nasofrontal revisión 1990 a 2005
Departamento de otorrinolaringología
del Hospital Infantil de México
"Federico Gómez"

Nombre _____ Registro _____ No. Paciente _____

Edad al Diagnóstico _____ meses

Sexo (M) (F)

Procedencia _____

Edad de la madre _____ años

Motivo de consulta _____

Tipo de lesión: Glioma nasal () Encefalocele nasofrontal () Quiste dermoides ()

Hallazgos Radiológicos _____

Tipo de a bordaje quirúrgico: Bicoronal y osteoplastia () Craneotomía y osteoplastia ()

Rinotomía externa () * otras ()

Evolución Postquirúrgica: Sin recurrencia () Recurrencia ()

Diagnóstico Histopatológico: Glioma nasal ()

Encefalocele nasofrontal ()

Quiste dermoide o epidemoide ()

*(incisión externa, trasnfacial degloving facial)