

# Glioma nasal

## Reporte de un caso y revisión

### *Nasal glioma*

### *A case report and review*

Javier Durón Martínez\*

**RESUMEN.** Presentamos un caso de un paciente masculino de 46 días de edad producto de madre de 41 años, múltipara, con diagnóstico de polihidramnios ideopático a las 32 semanas de gestación, parto vaginal sin complicaciones y que desde el primer día de vida presentó dificultad respiratoria y estridor inspiratorio. Al examen físico luce con dificultad respiratoria, respiración oral estertorosa, úvula bífida y presencia de masa cuyo borde inferior sobresale aproximadamente medio centímetro de nasofaringe a orofaringe, rosada, firme a la palpación, transluminación negativa, signo de Fustenberg negativo, pectum excavatum y sin evidencia de otros hallazgos patológicos. Estudio nasoendoscópico reportó presencia de tumoración y por tomografía computarizada, masa sólida isodensa en la línea media de la nasofaringe de aspecto polipoide, sin calcificaciones y sin comunicación con fosa craneal. Se practicó remoción quirúrgica mediante abordaje transoral en forma exitosa. Estudio histológico confirmó glioma nasal.

**Palabras clave:** *Encefalocele. Glioma. Neoplasmas nasales.*

**SUMMARY.** We report the case of a 46-day old male patient, born without complications from a multiparous mother, who after 32 weeks of gestation was diagnosed with idiopathic polyhydramnios. The baby had respiratory distress since birth and at physical examination showed respiratory distress with a strident sound, bifid uvula and presence of a mass. The inferior edge of the mass overhanged approximately half centimeter from the nasopharynx to the oropharynx, it was pink, solid, negative transillumination, negative to Fustenberg Test, pectum-excavatum, and without evidence of other pathological alterations. The fiberoptic nasopharyngoscope informed presence of mass, and computerized tomography showed an isodense solid mass located in the nasopharynx midline, with appearance of a polyp, no calcifications, and without communication with the cranial fosse. Surgical excision was practiced successfully. Histological study confirmed nasal glioma.

**Key words:** *Encephalocele. Glioma. Nose neoplasm.*

## INTRODUCCIÓN

El glioma nasal es una rara, pero interesante, malformación congénita de origen neurogénico.<sup>1-4</sup> Se forma durante la vida intrauterina de manera similar a la cual se forma el encefalocele, como herniación del tejido neural ectodérmico del cerebro a la nariz o nasofaringe.<sup>1-5</sup>

\* Otorrinolaringólogo Pediatra, Instituto Hondureño de Seguridad Social, Hospital de Especialidades, Tegucigalpa.  
Dirigir correspondencia a: javierduronmtz@yahoo.com.mx

Aunque el glioma nasal fue descrito por primera vez por Reid en 1852, fue hasta 1900 que se utilizó el término "glioma" por Schmidt.<sup>6-8</sup> En 1950, Black y Smith definieron al glioma nasal, como "una masa de tejido glial de origen congénito, presentándose extra o intranasalmente en o cerca de la raíz de la nariz, que podría o no estar conectada al cerebro por un pedículo de tejido glial y podría o no contener conexión a los ventrículos o espacios subaracnoideos por líquido".<sup>6</sup> Quizás, el término más correcto a usar es "heterotopia cerebral nasal" o "encefalocele secuestrado". Constituyen del 5-6% de las masas nasales.<sup>9,10</sup> En la literatura médica mundial solo hay reportados alrededor de 100 casos<sup>2</sup> y el presente es el primero en la literatura médica hondureña, con localización a nivel de nasofaringe y cuya sintomatología principal fue dificultad respiratoria.

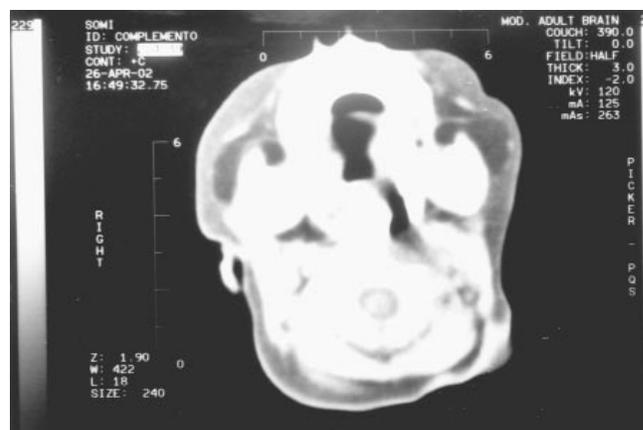
### CASO CLÍNICO

**Datos del Paciente.** Masculino, 46 días de edad procedente del área urbana de Tegucigalpa, quinto hijo de matrimonio integrado, de clase socioeconómica media media, se le atendió en el Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS), por cuadro de dificultad respiratoria desde el nacimiento, caracterizado por tiraje intercostal, subcostal y xifoideo, respiración oral estertorosa.

**Antecedentes.** Madre de 41 Años, auxiliar de enfermería con historia gineco-obstétrica: Gesta 5, Para 5, 8 controles prenatales, sin antecedentes familiares de importancia. A las 32 semanas de gestación, se le diagnosticó polihidramnios ideopático. El parto fue normal a término sin complicaciones en el IHSS el 15 de marzo, no se le encontraron malformaciones externas aparentes, pero sí la presencia de dificultad respiratoria por frecuencia respiratoria de 72 por minuto, con puntaje de Silverman-Andersen de 4, por quejido espiratorio, tiraje intercostal, movimientos toracoabdominales y retracción xifoidea. Además presentaba buena expansibilidad pulmonar, coloración rosada de la piel, estridor inspiratorio en cuello descrito como ruidoso. En esa ocasión se le tomó radiografía de tórax reportada como normal. Se le manejó con oxígeno en campana cefálica, líquidos intravenosos (IV), cobertura antibiótica; permaneció tres días en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y dos en Unidad de Cuidados Intermedios. Egresó a los 5 días de edad en buenas condiciones con diagnósticos de: 1-

Recién Nacido a Término Adecuado a Edad Gestacional, 2-Taquipnea Transitoria del Recién Nacido, 3-Laringomalasia. Reingresó a los 18 días de edad por nuevo cuadro de dificultad respiratoria, obstrucción nasal, rinorrea hialina, estridor inspiratorio. En esa ocasión al examen físico se le encontró frecuencia respiratoria: 69 por minuto, puntaje de Silverman-Andersen 2, presencia de secreciones orales y respiración ruidosa por estridor inspiratorio, roncus y sibilancias pulmonares. Se le manejó con oxígeno, líquidos y antibióticos IV, inhaloterapia con mucolíticos y broncodilatadores, esteroides inhalados. Egresó a los 25 días de edad con diagnósticos de: 1-Bronquiolitis, 2-Laringomalasia. La dificultad respiratoria caracterizada por tiraje intercostal, subcostal y xifoideo, persistió en casa, al igual que la respiración oral estertorosa, motivo de nueva consulta el 7 de mayo.

**Evaluación otorrinolaringológica y manejo.** En ese reingreso, al examen físico se encontró paciente en regular estado general, peso: 3750 gr, con frecuencia respiratoria de 66 por minuto y a la evaluación otorrinolaringológica, con respiración oral estertorosa y dificultad respiratoria caracterizada por tiraje subcostal y xifoideo. La nariz central, sin deformidades externas; las fosas nasales permeables, sin rinorrea y el septum central. Se le pasó sonda French #8 por ambas fosas nasales sin dificultad. En boca se encontró la presencia de úvula bifida y sin defecto muscular ni óseo en paladar, además de presencia de masa cuyo polo inferior sobresalía aproximadamente medio centímetro de nasofaringe a orofaringe, rosada, firme a la palpación, transluminación negativa y



**Figura No. 1.** Imagen de TAC a nivel craneano y nasofaringe.

signo de Fustenberg negativo también. Se encontró pectum excavatum y sin evidencia de otros hallazgos patológicos. Se le practicó estudio nasendoscópico en Centro Privado que reportó presencia de tumoración en nasofaringe, a descartar encefalocele. En la Tomografía Axial Computarizada (TAC) se reportó presencia de masa sólida en la línea media de nasofaringe, de aspecto polipoide, isodensa al tejido del techo de nasofaringe, de borde bien definido, homogénea, sin calcificaciones, no refuerza al medio de contraste y sin defecto en base de cráneo que sugiera comunicación con fosa craneal. A nivel craneal se apreció asimetría en hemisferios cerebrales por prominencia de circunvoluciones y leve dilatación de ventrículo lateral en hemisferio izquierdo (ver Figura No.1). El manejo consistió en práctica remoción quirúrgica mediante abordaje transoral de tumoración rosada, sólida, ovalada de 3.5 cm por 1.3 cm de ancho, localizada en nasofaringe en sentido transverso y haciendo cuerpo con el paladar blando en su pared posterior, sin complicaciones en el acto operatorio.

El paciente pasó a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con respiración espontánea y sin dificultad respiratoria, cuatro horas después es necesario reexploración por sangrado que se logra controlar. Permanece por 7 días en el hospital con cobertura antibiótica, egresa a los cincuenta y tres días de edad sin dificultad respiratoria ni estridor; los controles posteriores se hicieron semanalmente y el último control fue a los 3 meses de edad, encontrándose en buen estado general como corrección espontánea del pectum excavatum. El estudio histológico reportó glioma nasal.

## DISCUSIÓN

Las masas nasales de la línea media son anomalías raras que ocurren en uno de cada 20,000 a 40,000 nacidos vivos.<sup>1,3,9</sup> Las más comunes son tumores dermoides, encefaloceles nasales y gliomas nasales. (Ref. 9,11-12, [www.hcnet.usp.br/otorinolarq33/glioma.htm](http://www.hcnet.usp.br/otorinolarq33/glioma.htm)). Poseen un desenvolvimiento similar, variando apenas en la calidad de secuestro embriogénico; así tenemos que durante el desarrollo normal, el tejido embrionario neuroectodérmico evaginado a través de la fontanela nasofrontal, es retraído intracranalmente por la aura, y el área del foramen cecum se cierra separando el contenido intracranial. Sin embargo, el cierre de la sutura craneal previo a la

retracción intracranial aural, podría amputar tejido glial, dando lugar a la formación del glioma.<sup>9-11</sup> En el 15-20% un apéndice fibroso conecta al glioma con el espacio intracranial, usualmente a través de un defecto en la placa cribiforme. (Ref. 2, [www.conganat.uninet.edu/IVCVHAP/POSTER-E/029](http://www.conganat.uninet.edu/IVCVHAP/POSTER-E/029)).

Los encefaloceles son herniaciones del contenido de la cavidad craneana que mantienen comunicación con el encéfalo a través de un defecto óseo.<sup>6-9</sup> Los tumores dermoides resultan de la descamación de células de la dermis y epidermis que en el trayecto de regresión normal de la aura a la cavidad craneana a través del foramen cecum.<sup>2,6</sup>

Los gliomas nasales son lesiones benignas cuyo contenido es tejido ectópico cerebral,<sup>7,10</sup> ocurren esporádicamente sin tendencia familiar o predilección por sexo. Porcentualmente se dividen en extranasales 60% (externo a los huesos y cavidad nasal), intranasales 30% (dentro de cavidad nasal, boca o raramente en fosa pterigo-palatina) o mixtos 10% (con componentes intra y extranasales comunicados por un defecto óseo del hueso nasal).<sup>2,5</sup> Usualmente son anomalías aisladas sin otra malformación congénita.<sup>2</sup> Sin embargo, se han reportado casos de telangiectasia de piel y uréteres dobles en presencia de gliomas extranasales, anomalías neurológicas y fisuras palatinas asociadas con gliomas orofaríngeos, hidrocefalia congénita y retardo mental asociado a glioma intranasal y espina bífida y nariz bífida a gliomas mixto. (Ref.9,11,12, [www.hcnet.usp.br/otorinolarq33/glioma.htm](http://www.hcnet.usp.br/otorinolarq33/glioma.htm)).

La edad usual de presentación del glioma nasal es en el recién nacido o niñez temprana.<sup>2,5</sup> Raramente, el diagnóstico se hace en la vida adulta.<sup>6,11</sup> Aparecen como masas intranasales o frontonasales con deformidades de la nariz o de 1a porción inferior de la frente,<sup>8</sup> raramente en nasofaringe,<sup>10</sup> senos paranasales, paladar, oído medio, región amigdalina y órbita.<sup>10</sup> Cuando son extranasales se distinguen por su aspecto externo, suelen estar al costado o en el dorso de la nariz, son redondos o cupuliformes, rojizos, relativamente firmes, móviles, subcutaneos, y no muestran cambios en tamaño a la compresión de la vena yugular ipsilateral (signo de Fustenberg) o después del llanto (maniobra de Valsalva).<sup>2,5,8,13</sup> Pueden causar remodelación y deformidad de los huesos adyacentes y comúnmente causan hipertelorismo. El intranasal se presenta como una masa firme, pálida y cubierta por mucosa nasal

**Cuadro No. 1:** Diagnóstico diferencial de Glioma, Encefalocele y Quiste Dermoide.

Característica	Glioma	Encefalocele	Quiste Dermoide
Apariencia	Rojo azulado Sólido No comprimible Teleangiectasias	Azul Blando Comprimible	Con hoyuelos Pelos Solido
Localización	Intra y extra nasal	Intra y extra nasal	Intra y extra nasal
Pulsación	No	Si	No
Fuga de LCR	Raro	Si	Raro
Signo de Fustemberg*	Negativo	Positivo	Negativo
Maniobra de Valsalva**	Negativo	Positivo	Negativo
Transiluminación	No	Si	No
Defecto craneal	Raro	Si	Raro
Historia previa	Raro	Meningitis	Infección local
Tomografía o IRM	15-20% conectado al SNC	comunicación 100% al SNC	No comunicación al SNC

\*no cambio de la masa en tamaño posterior a compresión de vena yugular ipsilateral.\*\* no cambio de la masa en tamaño posterior al llanto.

normal, produce obstrucción de la luz nasal y del ducto nasolacrimal ocasionando dificultad respiratoria y epifora del lado afectado.<sup>1,2,5</sup> Complicaciones tales como rinorrea de líquido cefalorraquídeo, meningitis o epistaxis pueden desarrollarse en estos pacientes.<sup>2,5</sup> Diagnóstico diferencial debe hacerse de quistes dermoides y encefalocele<sup>13</sup> (Cuadro No. 1) y primordialmente de este último para decidir abordaje quirúrgico. También de deformidades nasales congénitas como nariz doble y nariz supernumeraria.<sup>14</sup> Un glioma extranasal puede fácilmente ser confundido con un hemangioma subcutáneo, especialmente si telangiectasia discreta pareciera indicar un proceso vascular.<sup>12</sup>

Otras causas menos comunes de masas intranasales en un infante incluyen hemangiomas y senos etmoidales aberrantes. Al contrario del glioma nasal, los pólipos inflamatorios van típicamente medial al cornete medio, raros en la infancia, son blandos en consistencia y translucidos.<sup>2</sup> La ultrasonografía con Doppler es un método no invasivo que puede ayudar a diferenciar tumor vascular (como el hemangioma) del sólido.<sup>12</sup> El uso cuidadoso del nasofaringoscopia de fibra óptica o del telescopio rígido facilita la visualización de la cavidad nasal posterior y nasofaringe,<sup>13</sup> ayudando al diagnóstico diferencial. Los estudios de imagen son fundamentales en la presencia de masas nasales congénitas para el manejo correcto. La

radiografía simple puede ser suficiente pero estudios de tomografía computarizada (TC) o imagen de resonancia magnética (IRM) no están de más. El examen ideal es controversial, algunos autores prefieren IRM ya que ésta revela con mayor probabilidad la presencia de tejidos blandos y extensión intracraneal, ayudando a guiar el abordaje quirúrgico con la ventaja adicional de no usar radiación ionizante. Los gliomas nasales usualmente son hiperintensos en T2 en estudios de IRM y pueden aparecer hipo, iso o hiperintenso en la materia gris en T1; espacios en líquido cefalorraquídeo adyacentes pueden ser mostrados por IRM en encefaloceles. Usando IRM, los tumores dermoides nasales (que aparecen fuertemente hipertensos en T1 debido al contenido grave) y epidermoides (que aparecen marginalmente hipertensos en el líquido cefalorraquídeo en ambos, T1 y T2) pueden fácilmente ser diferenciados del glioma nasal. Otros prefieren TC, que proporciona mejor evaluación de los huesos y revela alteraciones de la fosa craneal anterior, como alargamiento del foramen cecum, erosión de la crista galli y deformidades de la pirámide nasal. Cisternografía con TC puede ocasionalmente ser necesaria para mostrar espacios adyacentes del líquido cefalorraquídeo. Quistes dermoides nasales muestran baja atenuación en TC con componentes extracraneales calcificados, no se han reportado calcificaciones en los gliomas nasales.<sup>2,9</sup>

Los gliomas nasales son clasificados como heteretopias y no como neoplasias ya que patológicamente muestran gliosis reactiva. No se ha reportado invasión microscópica, figuras mitóticas o metástasis. Usualmente contienen astrocitos y tejido fibroso conectivo envolviendo los vasos sanguíneos.<sup>6,9</sup> Las biopsias preoperatorias o intervenciones nasales parciales no están indicadas.<sup>1</sup> El tratamiento consiste en la remoción quirúrgica, que debe ser realizada en la infancia para prevenir efectos deformantes del tumor sobre huesos faciales o por compromiso respiratorio por lesiones intranasales. La vía de acceso del tumor mediante aproximaciones conservadoras extracranial, extranasal o intranasal, son una garantía debido a la naturaleza benigna de los gliomas nasales, y varía conforme su presentación y la habilidad y experiencia del cirujano. Una remoción del tumor debe ser emprendida cuando no haya sospecha de comunicación intracraneana. Las técnicas endoscópicas y los instrumentos modernos han facilitado el manejo de estas masas.<sup>11,15,16</sup>

En el presente caso se trata de un lactante menor con un glioma nasal de ubicación intranasal, específicamente en nasofaringe, que clínicamente se manifestó por dificultad respiratoria. Los hallazgos al examen físico más TC, único estudio radiológico practicado, descartaron conexión al Sistema Nervioso Central y se practicó remoción quirúrgica por compromiso respiratorio con buenos resultados.

#### REFERENCIAS

1. Verney Y, Zanolla G, Teixeira, Oliveira LC. Midline Nasal mass in infancy: a nasal glioma case report. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11:324-7.
2. Shah J, Patankar T, Krishnan A, Prasad S, Lindi J. Pedunculated nasal glioma: MRI features and Review of the literature. *J Postgrad Med* 1999; 45:15-7.
3. Ming ME. A Congenital Midline Nasal Mass in a Newborn. *Arch Dermatol* 2001; 137.
4. Lee KJ. *Esencial Otolaryngology. Fourth Edition*, New York, Elsevier Science Publishing Co. Inc. 1987, pp. 331.
5. Escajadillo JR. *Oídos, Nariz, Garganta y Cirugía de Cabeza y Cuello. Primera Edición*, México, Editorial El Manual Moderno, SA de CV 1991, pp. 344-5.
6. Rouev P, Dimov P, Shomov G. A case of Nasal Glioma in a newborn infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 58: 914.
7. Bluestone CD, Stoll SE, Shertz MD. *Pediatric Otolaryngology. Second Edition*, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1990, pp. 770-2.
8. Paparella MM, Shumrick DA. *Otorrinolaringología. Segunda Edición*, Buenos Aires. Editorial Medica Panamericana, 1987, pp. 1934.
9. Clarós P, Bandos R, Clarós A Jr, Gilea I, Clarós A, Real M. Nasal glioma main features, management and report of five cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 46:15-20.
10. Taege C, Musil A, Nohs G, Rath FW, Cerebral Heterotopia appeanug ;; Extranasal Polyp. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11: 268-270.
11. Wischnieski F, Klaben HG, Opperman J, Guntschera J, Eichhorn TH, Erlen T. Nasales Gliom als seltene Ursache der behinderten Nasenatmung beim Neugeborenen. *Klin Padiatr* 2001; 213: 139-141.
12. Hoegr Ph, Schaefer H, Ussmueller J, Helmke K. Nasal glioma presenting as capillary haemangioma. *Eur J Pediatr* 2001; 160:84-7.
13. Cotton RT, Myer CM III. *Practical Pediatric Otolaryngology. First Editio~ Lippincott-Raven Publishers*, 1999, pp. 452-60.
14. Williams A, Pizzuto M, Brodsky L, Perry R. Supernumerary nostril: a rare congenital deformity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 44:161-7.
15. Yokoyama M, locuye N, Mizuno F. Endoscopic Management of nasal glioma in infancy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 51:51-4.
16. Van Den Abbeele T, Flmaleh M, Herman P, Francois M, Nancy P. Transnasal Endoscopic Repair or Congenital Defects of the Skull Base in Children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125:5804.