

E. Casas Terrón, C. Benlloch Sánchez,
M. Cerdá Nicolás

An Esp Pediatr 1998;49:624-626.

Introducción

El glioma nasal es una tumoración rara, benigna y congénita que procede del tejido glial localizado ectópicamente a nivel de la raíz nasal y, generalmente, sin comunicación con el sistema nervioso central (SNC)⁽¹⁻³⁾.

Clínicamente suele confundirse con angiomas nasofrontales, siendo correctamente catalogados mediante la realización de pruebas complementarias, como la resonancia magnética nuclear (RMN) y la ECO Doppler^(1,2). El diagnóstico correcto es necesario para evitar complicaciones, tales como la hernia del SNC, rinorrea de LCR, alteraciones visuales, meningitis o abscesos cerebrales⁽⁴⁾.

Presentamos el caso de un recién nacido (RN) con un glioma nasal cuyo diagnóstico sólo pudo obtenerse tras el estudio anatomopatológico tras la exéresis.

Caso clínico

RN varón sin antecedentes perinatológicos que presenta desde el nacimiento una tumoración sonrosada en la base de la raíz nasal, de unos 2 x 2 x 3 cm, de base amplia, consistencia blanda y desplazada hacia el canto interno del ojo derecho. Con la sospecha de angioma se solicitó la realización de una ecografía de la masa y una resonancia magnética nuclear (RMN).

La ecografía mostró una lesión escasamente vascularizada y formada por material proteináceo, pareciendo posible descartar una lesión de origen vascular.

En la RMN se apreciaba una tumoración hipodensa, que resultaba hiperdensa tras la administración de contraste paramagnético sin que se evidenciase la existencia de una conexión con el encéfalo. El resto del SNC era de características normales.

Se procedió a la exéresis practicando una resección completa de la misma. La lesión se encontraba bien delimitada, sin adherencias a planos profundos y era de consistencia firme al tacto. Al corte su aspecto era blanquecino y homogéneo.

El material remitido fue incluido en parafina y teñido con hematoxilina-eosina y tricrómico de Masson. Se realizó estudio inmunohistoquímico con la proteína glicofibrilar ácida (PGFA),

A propósito de un caso de glioma nasal en un recién nacido



Figura 1. Aspecto macroscópico de la masa nasofrontal.

enolasa (NSE), S-100, alfa actina y miosina.

El estudio histológico mostró una lesión constituida por tejido nervioso maduro situado en la dermis, alcanzando áreas superficiales y formado por células de tipo astrocitario, de núcleo redondeado y homogéneo con binucleación y multinucleación ocasional. El citoplasma era eosinófilo y de contornos mal definidos. No había presencia de actividad divisional. En ninguna de las preparaciones pudieron verse elementos celulares con patrón morfológico neuronal u oligodendroglial. Los elementos celulares tenían una organización tisular sólida en cordones o nódulos delimitados por tejido conectivo vascularizado con presencia de fibras musculares estriadas con características

Servicio de Pediatría. S. Cirugía Pediátrica. S. Anatomía Patológica.
Hospital Clínico Universitario. Valencia.
Correspondencia: E. Casas Terrón. Avda. Blasco Ibáñez, 17. 46010 Valencia.
Recibido: Marzo 1998
Aceptado: Junio 1998

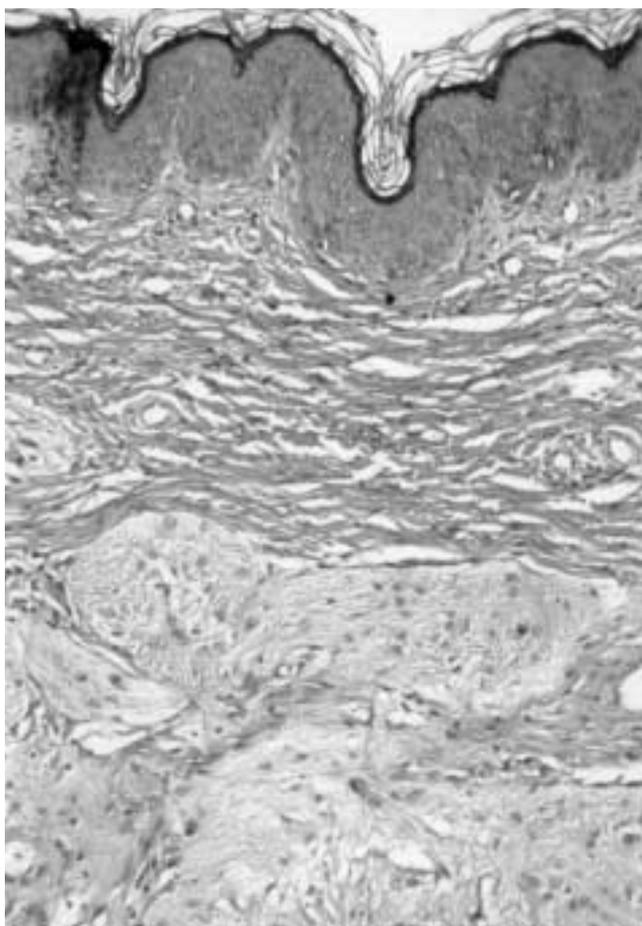


Figura 2. Aspecto microscópico de la masa extirpada.

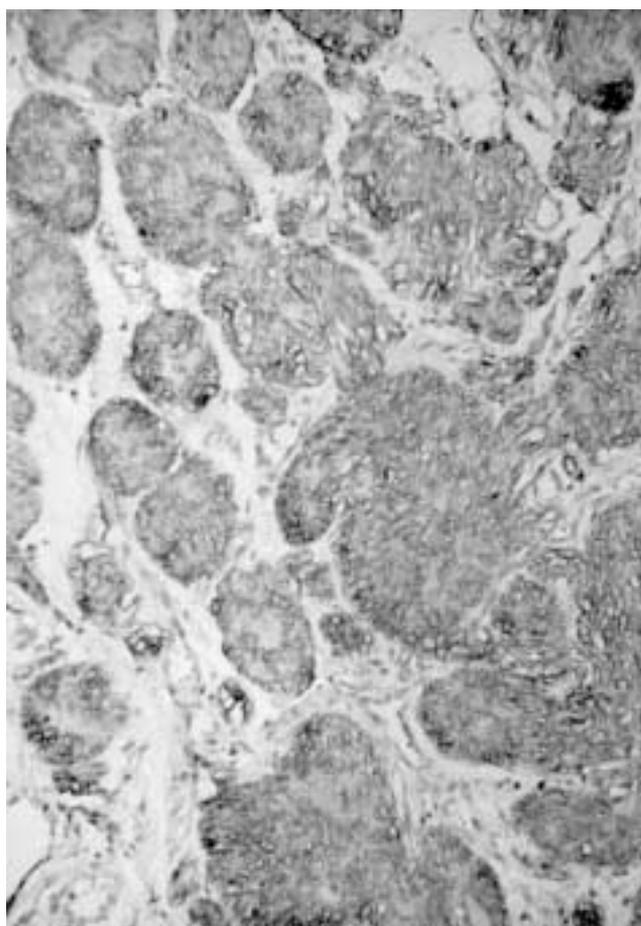


Figura 3. Tinción positiva para PGFA.

de inmadurez.

El estudio inmunohistoquímico demostró positividad intensa por PGFA, proteína S-100, HNK y vimentina, siendo negativa para NSE, neurofilamentos y proteína básica de la mielina.

Estos hallazgos permitieron el diagnóstico de glioma nasal.

El postoperatorio y la evolución posterior del paciente no presentaron incidencias y en los controles realizados a los 6 y 12 meses tras la exéresis no se apreciaron signos de recidiva tumoral.

Discusión

La línea media y, sobre todo, la región dorsolumbar es zona frecuente de asiento de lesiones cutáneas ante cuya presencia siempre deben descartarse alteraciones neurológicas asociadas como espina bífida oculta, meningo o mielomeningocele^(1,2).

Los signos cutáneos que sugieren asociación con defectos del cierre de la línea media son la presencia de un mechón de pelo en la zona lumbar, conocido habitualmente como cola de fauno, la presencia de lipomas a lo largo de toda la línea media, el hoyuelo en la zona sacrococcígea y los angiomas planos⁽⁵⁾. La

presencia de cualquiera de estas lesiones obliga a descartar una alteración del sistema nervioso central asociada^(1,6).

Las alteraciones de la línea media caudal no siempre se manifiestan desde el nacimiento, siendo posible una exploración neurológica completamente normal en el período neonatal o incluso durante la primera infancia, existiendo solamente un defecto cutáneo, como los descritos, en la zona. Es durante la época de máximo desarrollo de la columna dorsolumbar y como resultado de la fijación de la médula a la columna cuando comienza la tracción medular (del cono medular o de algunos de los filetes de la cola de caballo) y comienzan a aparecer alteraciones en miembros inferiores. De este modo la primera manifestación podría ser una falta de control de esfínteres o una dificultad en la deambulación en un niño de 2 a 4 años, por lo demás sano hasta ese momento y cuyo único dato es una lesión dermatológica en la zona lumbar^(5,6).

Además de las lesiones en el sacro pueden encontrarse defectos de la línea media a nivel occipital y nasofrontal. En la zona media occipital pueden existir defectos neuroectodérmicos como tumores congénitos (encefalocelos, meningoceles, restos cerebrales ectópicos o meningiomas) o pueden existir áreas de

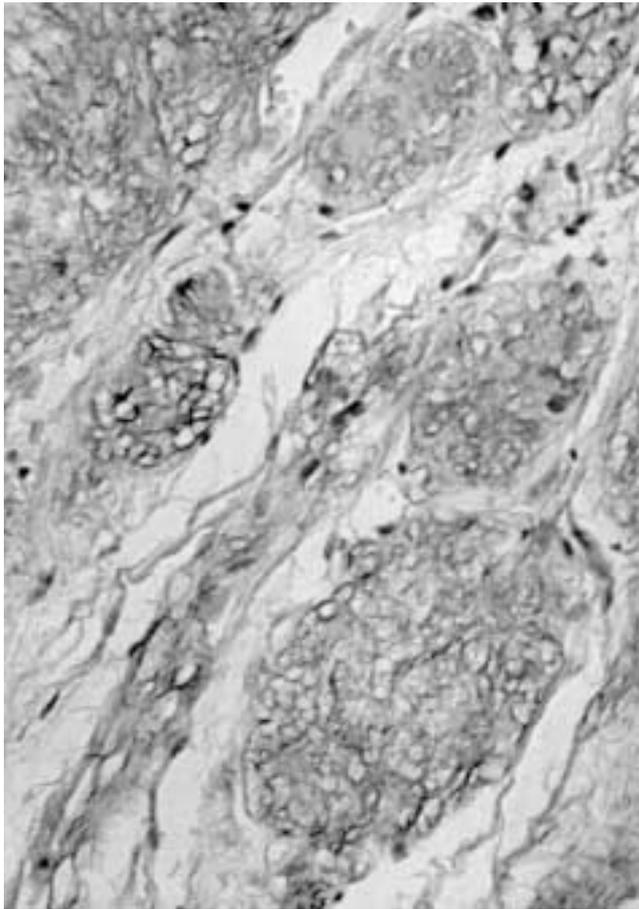


Figura 4. Positividad para S-100.

aplasia cutis congénita. Un signo de alto valor de la presencia de alguna de estas lesiones es la existencia de una zona de pelo hipertrófico alrededor de ellas. Este hecho debería alertar al clínico sobre la posibilidad de un defecto subyacente⁽⁷⁾.

Con respecto a las lesiones en la nariz, se debe hacer diagnóstico diferencial entre los angiomas, los quistes epidérmicos, el glioma nasal y los meningiomas, siendo los dos primeros los más frecuentes⁽¹⁾.

El glioma nasal es considerado como tejido neuroectodérmico ectópico resultado de una incompleta invaginación de la placa neural primitiva que puede presentarse como una masa

unida al SNC o bien como una lesión independiente del tejido del que procede por cierre de la fístula. En este caso no siempre se acompaña del cierre del defecto óseo^(1,3). Asienta en el 60% de los casos sobre la raíz nasal y por fuera de la línea media, siendo en un 30% intranasal y el resto de los casos de origen mixto. Rara vez se encuentran gliomas a nivel faríngeo, de paladar blando o en la región occipital⁽²⁾.

El tratamiento de elección es quirúrgico una vez descartada cualquier conexión con tejido neural. Las recidivas comunicadas se debieron a exéresis incompletas del tejido extirpado reapareciendo por crecimiento a partir de restos persistentes⁽⁸⁾.

Es el estudio inmunohistopatológico tras la exéresis el que permitirá el diagnóstico definitivo. La proteína ácida gliofibrilar permite asegurar la presencia del tejido glial, así como la ausencia de tejido neural que se investiga por medio de la enolasa neuroespecífica⁽⁸⁾.

Como resumen cabe resaltar, que ante cualquier lesión de la línea media, la realización de pruebas como la RMN antes de cualquier planteamiento quirúrgico es imprescindible para descartar cualquier defecto del cierre neural que pudiera dar lugar a complicaciones locales y, sobre todo neurológicas.

Bibliografía

- 1 Paller AS, Pensler JM, Tomita T. Nasal midline masses in infants and children. *Arch Dermatol* 1991; **127**:362-366.
- 2 Silvera E, Pascual I. Glioma nasal. *An Esp Pediatr* 1980; **13**:67-70.
- 3 Brownstein MH, Shapiro L. Fistula of the dorsum of the nose. *Arch Dermatol* 1974; **109**:227-229.
- 4 Haafiz AB, Sharma R, Faillace WJ. Congenital midline nasofrontal mass. Two case reports with a clinical review. *Clin Pediatr Phila* 1995; **34**:482-486.
- 5 Harris HW, Miller OF. Midline cutaneous and spinal defects. *Arch Dermatol* 1976; **112**:1724-1728.
- 6 Emery JL, Lendon RG. Lipoma of the caudal equine and other fatty tumors related to neurospinal dysraphism. *Med Child Neurol* 1969; **11**:20-62.
- 7 Commens C, Roger M, Kan A. Heterotropic brain tissue presenting as bald cyst with a collar of hypertrophic hair. *Arch Dermatol* 1989; **125**:1253-1256.
- 8 Thomson HG, Al-Qattan MM, Becker LE. Nasal glioma: is dermis involvement significant. *Ann Plast Surg* 1995; **34**:168-172.
- 9 Tashiro Y, Sueishi K, Nakao K. Nasal glioma: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Pathol Int* 1995; **45**:393-398.