

# Glioma nasal gigante, reporte de un caso

## Giant nasal glioma. A case report

Simón Medel B<sup>1</sup>, Francisca Fernández A<sup>2</sup>, Eduardo Sáez E<sup>2</sup>, Cristián Bachelet R<sup>2</sup>.

### RESUMEN

*Los gliomas nasales son restos de tejido neuroglial que se presentan como una masa craneofacial. Es poco frecuente y no tiene características malignas, pero localmente es bastante agresivo. Se encuentra dentro del diagnóstico diferencial de masas congénitas de la línea media. Se presenta el caso de un recién nacido que presenta un pólipos nasal derecho y distrés respiratorio. La RNM revela una masa intranasal sin conexión intracraneal. Vía endoscópica se realiza exéresis de la masa sin complicaciones. Biopsia confirma diagnóstico de glioma.*

**Palabras clave:** Glioma nasal.

### ABSTRACT

*Nasal gliomas are glial tissue residues presented as a craniofacial mass. It is rare and has no malignant features, but locally it is quite aggressive. It is included in the differential diagnosis of congenital midline masses. The case of a newborn is reported which presents a right nasal polyp and respiratory distress. The MRI reveals an intracranial mass with no intranasal connection. Endoscopic resection of the mass is done with no complications. Biopsy confirms glioma diagnosis.*

**Key words:** Nasal glioma.

### INTRODUCCIÓN

Los gliomas nasales son restos de tejido neuroglial, se encuentran dentro del diagnóstico diferencial de masas nasales congénitas de la línea media, con una incidencia de un caso cada 20.000 a 40.000

nacidos vivos<sup>1</sup>. Los encefalocelos son la masa nasal congénita de la línea media más frecuente, seguido en menor frecuencia por quistes dermoides, quistes epidermoides, gliomas, teratomas y hemangiomas. Desde el punto de vista histológico los gliomas son benignos, pero localmente son bastante agresivos.

<sup>1</sup> Interno de Medicina, Universidad de Valparaíso.

<sup>2</sup> Médicos Servicio ORL, Hospital Carlos Van Buren, Universidad de Valparaíso.

Pueden ubicarse a nivel extranasal, intranasal o en ambas ubicaciones, determinando su presentación clínica. La RNM es el examen de elección para diagnosticar y evaluar la lesión. El diagnóstico puede ser hecho en el periodo posnatal y prenatal. El tratamiento es la excisión quirúrgica<sup>2</sup>.

### CASO CLÍNICO

Paciente recién nacido de 37 semanas, sexo masculino. Estudio prenatal sin hallazgos. Presenta pólipos nasales derechos que obstruye completamente la fosa nasal ipsilateral, cursando con distrés respiratorio que obliga a intubación orotraqueal.

En la RNM de cavidades paranasales se observa proceso expansivo en fosa nasal derecha de características sólido, heterogéneo y borde irregular, que se extiende hasta nasofaringe. En T1 se observa impregnación intensa y heterogénea posterior a la administración de contraste e hiperintenso en T2. La masa mide 53 x 18 x 15 mm de diámetro mayor anteroposterior, cefalocaudal y transversal respectivamente. No se evidencia conexión con cavidad intracraneana ni fístula de líquido cefalorraquídeo. Impresiona glioma nasal (Figuras 1 y 2).

Se decide ingresar a pabellón con óptica de 0°. A la endoscopia, se observa extensa masa tumoral

que compromete completamente fosa nasal derecha extendiéndose hasta nasofaringe. La masa infiltra techo y tabique. Se reseca la masa en su totalidad. Biopsia confirma glioma nasal.

Actualmente paciente asintomático, nasofibroscofia de control no se observa lesión residual.

### DISCUSIÓN

El glioma nasal es el tumor nasal congénito de la línea media menos frecuente, con aproximadamente 250 casos reportados en la literatura<sup>3</sup>. De predominio masculino, con una relación de 3:2, no tiene predisposición familiar ni potencial maligno<sup>4</sup>.

El glioma se forma debido a una falla en la regresión de la protrusión dural del prosencéfalo a través del foramen ciego o del fonticulus frontalis<sup>5</sup>. El 60% de los gliomas tienen ubicación extranasal, 30% intranasal y 10% ambas<sup>4,6-8</sup>. En el 15%-20% de los casos el glioma tiene conexión con la duramadre y 10%-30% están conectados con el cerebro a través del agujero ciego<sup>9,10</sup>. Raramente se asocia con fugas de líquido cefalorraquídeo o meningitis<sup>11</sup>.

La forma de presentación va a depender si la ubicación es extranasal o intranasal. Los gliomas extranasales se presentan como masas firmes, no compresibles y suaves que pueden aparecer en



Figura 1. RNM, corte axial en T2.

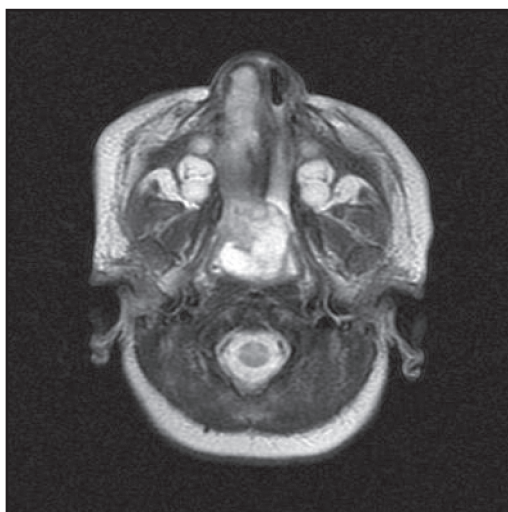


Figura 2. RNM, corte coronal en T2.

cualquier parte entre la punta nasal y el entrecejo. El puente nasal puede ser ampliado provocando hipertelorismo. Los gliomas intranasales se manifiestan como una masa pálida dentro de la cavidad nasal con protrusión a través de vestíbulo nasal. La base del glioma intranasal frecuentemente surge de la pared lateral nasal cerca del cornete medio, y de vez en cuando del tabique nasal. La prueba de Furstenberg, la cual consiste en la compresión de la vena yugular ipsilateral produciendo la expansión o pulsación de la masa, debe ser negativa. En raras ocasiones, el glioma nasal se puede extender hacia la órbita, seno frontal, cavidad oral, o nasofaringe<sup>12</sup>.

El estudio imagenológico consta de RNM y TAC, y puede ser realizado en el periodo posnatal y prenatal. En la RNM, el glioma aparece isointenso en T1, sin realce o con ligero realce con contraste, y heterogéneo en T2. Permite descartar conexión intracraneal. Establece el diagnóstico diferencial de masas de la línea media, donde se incluye al glioma, encefalocele, teratoma, quiste dermoide, dacrocistocele, retinoblastoma, y hemangioma. En el TAC, aparece como una masa isodensa, y permite ver si hay dehiscencia del techo nasal<sup>4,13</sup>.

Dado que los recién nacidos son respiradores nasales obligatorios y que la obstrucción de la vía aérea posterior al parto ha sido descrita en recién nacidos con gliomas nasales y nasofaríngeos, es primordial una evaluación imagenológica prenatal acuciosa con RNM si se tiene la sospecha<sup>4,15</sup>. Si se anticipa la obstrucción, intervenciones definitivas de la vía aérea como la intubación, intervenciones definitivas de la vía aérea como la intubación inmediata posparto o procedimientos intraparto, pueden ser discutidos y planeados con el obstetra.

A la histología se ven células gliales maduras entrelazadas con tejido conectivo fibrovascular. La presencia de leptomeninges, epéndimo, o plexos coroideos serían compatibles con el diagnóstico de encefalocele en lugar de glioma<sup>16</sup>.

El tratamiento de elección del glioma nasal es la escisión quirúrgica. El retraso en el tratamiento puede llevar a la distorsión del tabique y hueso nasal, o infección secundaria. Es importante tener en cuenta que el 10% al 25% de los gliomas nasales puede presentar un defecto óseo a nivel de base de cráneo<sup>16</sup>. La vía de abordaje va a depender si el glioma es extranasal o intranasal.

Para los gliomas extranasales se debe hacer una incisión externa (rinotomía lateral, rinoplastía abierta, incisión nasal en la línea media o incisión bicoronal). Se recomienda una incisión conservadora y estética, ya que el glioma nasal es benigno y la recurrencia es rara. La rinoplastía con técnica abierta es la mejor para cumplir estos objetivos. Este abordaje permite una exposición adecuada para la escisión completa con un resultado estético excelente. Cuando hay una conexión con la base de cráneo, se recomienda una osteotomía nasal para mejorar la exposición. Si la masa nasal es grande o se encuentra en el área nasoglabelar y no puede ser escindido de forma segura a través de una rinoplastía abierta, se requiere un abordaje por incisión en la línea media nasal o bicoronal<sup>17</sup>.

Para el glioma intranasal se recomienda un abordaje endoscópico<sup>17-20</sup>. Es esencial tener neurocirujanos disponibles en el momento de la cirugía. Si hay una extensión intracraneal que no puede ser reparada de manera segura y adecuadamente a través de este abordaje, se recomienda realizar una craneotomía frontal para prevenir complicaciones posoperatorias como fuga de líquido cefalorraquídeo o infección intracraneal. Se han reportado tasas de recurrencia de 4% a 10%<sup>10,17</sup>.

## CONCLUSIÓN

Los gliomas nasales son una patología rara que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de masa nasal en recién nacidos. La RNM permite hacer el diagnóstico en el periodo prenatal y posnatal, permitiendo hacer un diagnóstico precoz y trabajar con un equipo multidisciplinario. En el caso del glioma intranasal, el tratamiento de elección es la escisión quirúrgica vía endoscópica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. HUISMAN TA, SCHNEIDER JF, KELLENBERGER CJ, MARTIN-FIORI E, WILLI UV, HOLZMANN D. Developmental nasal midline masses in children: neuroradiological evaluation. *European radiology* 2004; 14(2): 243-9. Epub 2003/08/09.
2. HUGHES GB, SHARPINO G, HUNT W, TUCKER HM. Management of the congenital midline nasal

- mass: a review. *Head & Neck Surgery* 1980; 2(3): 222-33. Epub 1980/01/01.
3. ROUEV P, DIMOV P, SHOMOV G. A case of nasal glioma in a new-born infant. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2001; 58(1): 91-4. Epub 2001/03/16.
  4. HEDLUND G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatric Radiology* 2006; 36(7): 647-62; quiz 726-7. Epub 2006/03/15.
  5. RIFFAUD L, NDIKUMANA R, AZZIS O, CADRE B. Glial heterotopia of the face. *Journal of Pediatric Surgery* 2008; 43(12): e1-3. Epub 2008/12/02.
  6. JAFFE BF. Classification and management of anomalies of the nose. *Otolaryngologic Clinics of North America* 1981; 14(4): 989-1004. Epub 1981/11/01.
  7. PENSLER JM, IVESCU AS, CILETTI SJ, YOKOO KM, BYRD SE. Craniofacial gliomas. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1996; 98(1): 27-30. Epub 1996/07/01.
  8. BAXTER DJ, SHROFF M. Congenital midface abnormalities. *Neuroimaging Clinics of North America* 2011; 21(3): 563-84, vii-viii. Epub 2011/08/03.
  9. EMERY JL, KALHAN SC. The pathology of exencephalus. *Developmental Medicine and Child Neurology Supplement* 1970; 22: Suppl 22:51+. Epub 1970/01/01.
  10. PUPPALA B, MANGURTEN HH, McFADDEN J, LYGIZOS N, TAXY J, PELLETTIERE E. Nasal glioma. Presenting as neonatal respiratory distress. Definition of the tumor mass by MRI. *Clinical Pediatrics* 1990; 29(1): 49-52. Epub 1990/01/01.
  11. LOWE LH, BOOTH TN, JOGLAR JM, ROLLINS NK. Midface anomalies in children. *Radiographics: A review publication of the Radiological Society of North America, Inc* 2000; 20(4): 907-22; quiz 1106-7, 12. Epub 2000/07/21.
  12. BRADLEY PJ, SINGH SD. Nasal glioma. *The Journal of Laryngology and Otology* 1985; 99(3): 247-52. Epub 1985/03/01.
  13. DE BIASIO P, SCARSO E, PREFUMO F, ODELLA C, ROSSI A, VENTURINI PL. Prenatal diagnosis of a nasal glioma in the mid trimester. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2006; 27(5): 571-3. Epub 2006/03/30.
  14. PAKKASJARVI N, SALMINEN P, KALAJOKI-HELMIO T, RINTALA R, PITKARANTA A. Respiratory distress secondary to nasopharyngeal glial heterotopia. *European Journal of Pediatric Surgery: Official Journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie* 2008; 18(2): 117-8. Epub 2008/04/26.
  15. HUSEIN OF, COLLINS M, KANG DR. Neuroglial heterotopia causing neonatal airway obstruction: presentation, management, and literature review. *European Journal of Pediatrics* 2008; 167(12): 1351-5. Epub 2008/09/02.
  16. PATTERSON K, KAPUR S, CHANDRA RS. "Nasal gliomas" and related brain heterotopias: a pathologist's perspective. *Pediatric pathology / affiliated with the International Paediatric Pathology Association* 1986; 5(3-4): 353-62. Epub 1986/01/01.
  17. RAHBAR R, RESTO VA, ROBSON CD, PEREZ-ATAYDE AR, GOUMNEROVA LC, MCGILL TJ, ET AL. Nasal glioma and encephalocele: diagnosis and management. *The Laryngoscope* 2003; 113(12): 2069-77. Epub 2003/12/09.
  18. BURCKHARDT W, TOBON D. Endoscopic approach to nasal glioma. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1999; 120(5): 747-8. Epub 1999/05/06.
  19. YOKOYAMA M, INOUE N, MIZUNO F. Endoscopic management of nasal glioma in infancy. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1999; 51(1): 51-4. Epub 2000/01/06.
  20. VAN DEN ABBEELE T, ELMALEH M, HERMAN P, FRANCOIS M, NARCY P. Transnasal endoscopic repair of congenital defects of the skull base in children. *Archives of Otolaryngology--Head & Neck Surgery* 1999; 125(5): 580-4. Epub 1999/05/18.