

ATLAS DE ACCESO ABIERTO DE TÉCNICAS QUIRÚRGICAS EN OTORRINOLARINGOLOGÍA Y CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO



CIRUGÍA DE LOS QUISTES DERMOIDES NASALES

Hiba Al-Reefy, Claire Hopkins, Nico Jonas

Las masas congénitas de la línea media tienen una incidencia entre 1/20000 y 1/40000 en los recién nacidos. De ellas, los quistes dermoides del dorso nasal son los más frecuentes. Otras entidades de este grupo son los gliomas (masas que contiene células gliales), los encefalocelos (hernias meníngeas que contienen LCR y/o tejido cerebral), y menos frecuentemente los hemangiomas, los lipomas, los linfangiomas y otras lesiones menos frecuentes. Los quistes dermoides nasales habitualmente son esporádicos, aunque hay descritas formas familiares muy infrecuentes. Se distinguen por sus tejidos de origen. Hay quistes dermoides desarrollados a partir de ectodermo y endodermo y también pueden contener anexos cutáneos como piel, folículos pilosos y glándulas sebáceas.

Presentación clínica

Estos quistes son a menudo visibles en el nacimiento, pero algunos no son aparentes hasta la infancia o incluso la edad adulta. Se presentan típicamente como una masa nasal en línea media que origina una deformidad (*Figura 1*), habitualmente asociada a una fístula cutánea de pequeño tamaño, de bordes regulares, a menudo centrada por un pelo y por la que puede drenar grasa o pus (*Figura 2*). En ocasiones, en vez de la fístula, hay una depresión cutánea y otras veces no hay fístula ni depresión. La masa, la fístula o la depresión están situadas en un punto cualquiera de la línea media nasal entre la raíz nasal y la columela. Pueden sobreinfectarse, inflamarse de forma intermitente, formar absceso, causar osteomielitis o presentar ampliación de la raíz o dorso nasal.

Ocasionalmente se presenta con complicaciones intracraneales como meningitis o absceso cerebral. En un 4-45% de los casos

puede haber comunicación con el sistema nervioso central. Hay que estar alerta ante un posible compromiso intracraneal. Las lesiones sospechosas no han de ser biopsiadas sin antes realizar un estudio radiológico.



Figura 1: Quiste dermoide en línea media nasal



Figura 2: Seno nasofrontal

Aunque no se ha descrito asociación sindrómica, en un 5-41% de los casos hay asociadas otras anomalías congénitas: atresia auricular, retraso mental, anomalías de la columna vertebral, hidrocefalia, hipertelorismo, microsomía hemifacial, albinismo, agenesia del cuerpo calloso, atrofia cerebral, lipoma lumbar, quiste

dermoide del lóbulo frontal, labio y fisura palatina, fístula traqueoesofágica, anomalías de la arteria coronaria, cardíacas y cerebrales.

Embriología

La nariz se forma a partir del proceso frontonasal y dos placodas nasales que se desarrollan dorsalmente en relación con el estomodeo (boca primitiva) durante la cuarta semana de vida embrionaria. Las placodas nasales dan lugar a los procesos mediales y laterales. Toman relieve y los procesos mediales se aproximan entre ellos para fusionarse en la línea media. Los procesos laterales se hacen menos prominentes fusionándose con los procesos maxilares. En esta región, hay un surco profundo denominado surco maxilonasal que da lugar al conducto nasolagrimal. Mientras se desarrolla la pirámide nasal, otras células de la cresta neural migran a través del proceso frontonasal para formar el septum posterior, hueso etmoides y esfenoides. El tabique nasal se desarrolla alrededor de la semana cinco desde el proceso frontonasal, creciendo en dirección anteroposterior.

Durante la formación de la base del cráneo y la nariz, aparecen estructuras mesenquimales a partir de varios centros que se fusionan y comienzan a osificarse. Antes de fusionarse, existen espacios entre ellos que son importantes en el desarrollo de las masas nasales congénitas de la línea media. Estos espacios son: fontículos nasofrontalis, espacio prenasal y foramen caecum (Figuras 3 a-c). El fonticulus frontalis es el espacio entre el hueso frontal y el hueso nasal. El espacio prenasal se localiza entre los huesos nasales y la cápsula nasal (precursor del tabique y los cartílagos nasales). Durante el desarrollo fetal estos espacios se cierran con fusiones y osificaciones. Se cree que el desarrollo anormal de estas estructuras es lo que da

lugar a la formación de los quistes dermoides nasales.

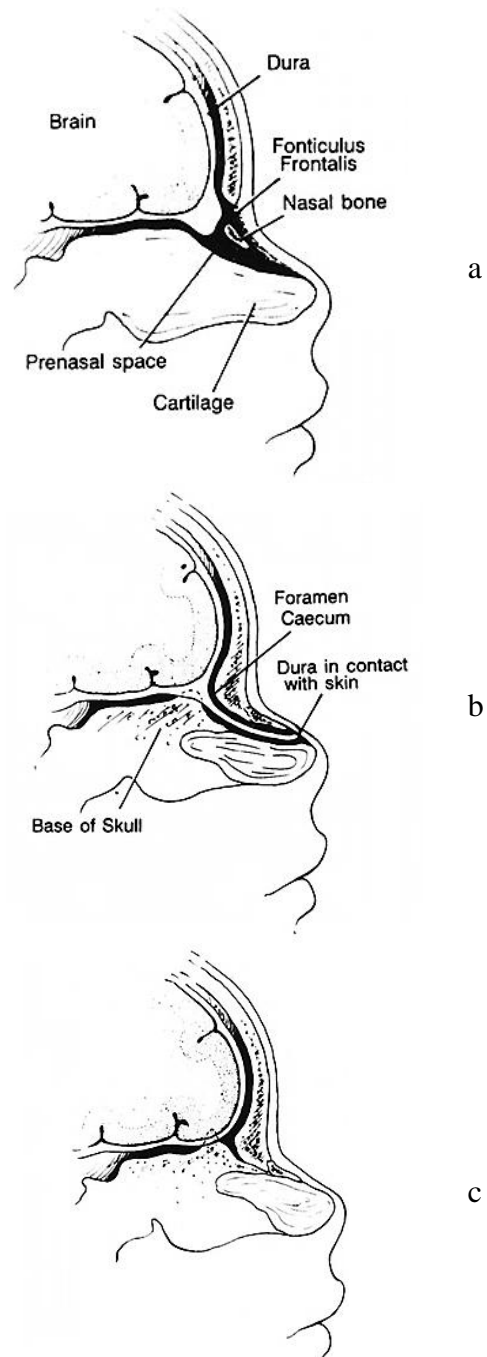


Figura 3: (a) Fonticulus nasofrontalis y espacio prenasal; (b) Fonticulus frontalis se cierra, se forma foramen caecum, y una proyección de divertículo dural contacta con la punta nasal; (c) Divertículo de dura se retrae y el espacio prenasal se oblitera.

(From: Barkovich AJ, et al. *Congenital nasal masses: CT and MR imaging features in 16 cases. Am J Neuroradiol 1991; 12:105-16*)

Una teoría ampliamente aceptada es la teoría del espacio prenatal. Durante el desarrollo normal, una proyección de duramadre protruye hacia el fonticulus frontalis o inferiormente al espacio prenatal. Esta proyección normalmente desaparece antes del nacimiento, pero si no lo hace, la duramadre permanece adherida a la epidermis y queda atrapada en elementos ectodérmicos, dando lugar al quiste dermoide nasal.

Evaluación preoperatoria

Evaluación clínica

Los encefalocele son masas compresibles y pulsátiles que se expanden con el llanto y con la compresión bilateral de las venas yugulares internas (test de Furstenberg); a diferencia de los gliomas y los quistes dermoides que no presentan estas características. Sin embargo, un signo de Furstenberg negativo no excluye extensión intracraneal; por lo tanto las pruebas de imagen son esenciales.

Imagen radiológica

Si se sospecha un quiste dermoide, se debe realizar una técnica de imagen para determinar la extensión del quiste o tracto, para excluir una extensión intracraneal y para planificar la cirugía. La Tomografía Computarizada muestra la anatomía ósea y puede señalar la conexión intracraneal (Figura 4).

Los indicadores de extensión intracraneal son: masa de tejido blando intracraneal, crista galli bífida, hipertelorismo, ausencia de lámina cribiforme. Una crista galli normal es infrecuente en presencia de

dicha extensión. Sin embargo, la prueba gold standard para valorar la extensión intracraneal es la Resonancia Magnética, convirtiéndose en la prueba de elección, ya que con la TC puede haber falsos positivos y falsos negativos. Es prudente (especialmente cuando un niño precisa anestesia general o sedación para realizar la prueba de imagen) realizar ambas al mismo tiempo o directamente proceder a la RM (Figura 5).

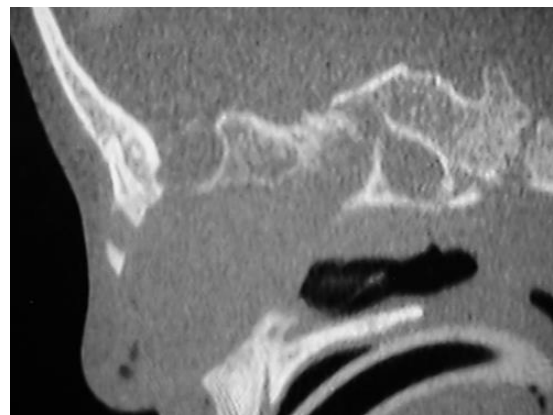


Figura 4: TC de un quiste dermoide nasal

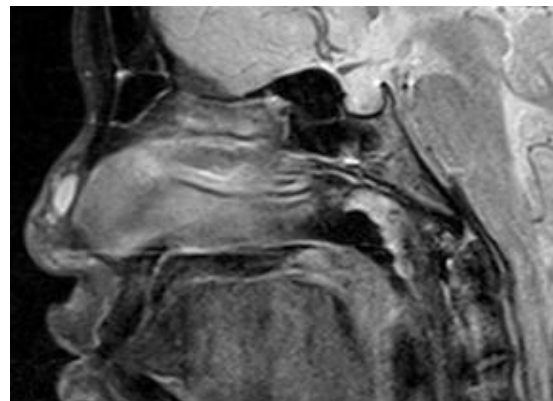


Figura 5: RM de un quiste dermoide nasal

Biopsia

La biopsia está contraindicada por riesgo de fístula de líquido cefalorraquídeo, por posibles conexiones intracraneales.

Cirugía

Se recomienda una cirugía precoz para evitar deformidades nasales o atrofia ósea causada por el crecimiento de la masa o por infecciones recurrentes. El objetivo de la cirugía es la exéresis quirúrgica completa en la primera operación. El abordaje quirúrgico lo determinarán dos factores:

- ¿Hay conexión intracraneal?
- ¿Cuál es la extensión de la lesión?

El abordaje quirúrgico ideal para quistes dermoides y tractos debe permitir:

- Acceso al quiste/tracto completo
- Osteotomías mediales y laterales si precisa
- Reparación precoz de defectos cribiformes y fístulas de líquido cefalorraquídeo
- Reconstrucción del dorso nasal con cicatriz mínimamente visible

Se han descrito varios abordajes quirúrgicos; ocasionalmente es necesaria más de una incisión, especialmente en presencia de daño en fosa nasal o piel:

- *Rinotomía transversa*
- *Abordaje de septorinoplastia*
- *Rinotomía lateral*
- *Incisión horizontal frontonasal con extensión a cejas*
- *Abordaje endoscópico*

Rinotomía transversa: Puede utilizarse para lesiones de pequeño o moderado tamaño sin extensión intracraneal. Se incide sobre la piel con una elipse orientada transversalmente y el tracto se canaliza con una sonda lagrimal y se disecciona. Pueden realizarse osteotomías mediales o laterales si fuera necesario. Si se incide sobre un pliegue natural de la piel, se logrará una cicatriz estética.

Septorinoplastia abierta: Proporciona una exposición amplia con una cicatriz oculta, estéticamente agradable. Es de

elección para lesiones grandes y para pacientes con hueso y cartílago dañado antes de la cirugía, con infecciones recurrentes o con extensión intracraneal. Puede ser necesario realizar exéresis separada de la fístula o un abordaje intracraneal combinado si hay extensión intracraneal. Se realiza una incisión escalonada en columela seguida de incisiones marginales bilaterales (*Figura 6*); se disecan los cartílagos laterales superior e inferior. El quiste dermoide puede estar adherido al cartílago lateral superior, septum posterior y huesos nasales; es necesario exponerlo completamente para asegurarse de la resección completa y prevenir recurrencias (*Figura 7*).



Figura 6: Incisión escalonada en columela para abordaje de septorinoplastia abierta

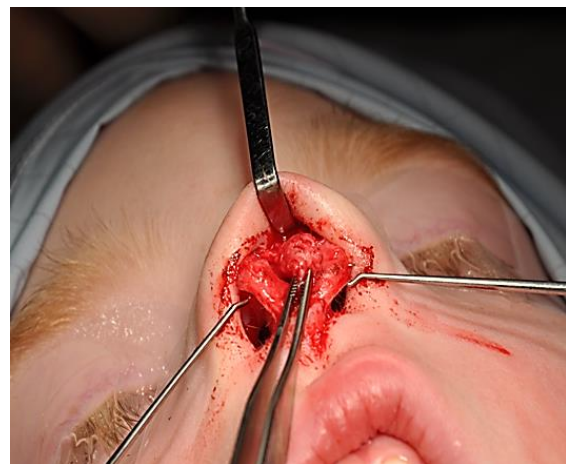


Figura 7: Exposición completa del quiste dermoide

Se puede utilizar un endoscopio o microscopio para facilitar las disecciones y para conseguir la resección completa. El abordaje de septorrinoplastia abierta permite que los cartílagos laterales inferiores puedan ser alineados si hay desplazamiento lateral por un quiste dermoide que se extienda a la punta nasal. Si hay un defecto grande tras la extirpación quirúrgica se puede realizar un colgajo dorsal, aunque pocas veces es necesario. La extensión de este abordaje a la zona alar permite una exposición más amplia del dorso nasal puesto que la piel puede ser rebatida superiormente (Figuras 8, 9a, 9b).

Incisión vertical en línea media: Proporciona una exposición excelente y puede ser extendida a la base del cráneo (Figuras 10 y 11).



Figura 8: Incisión alar extendida



Figura 9a: Mayor exposición permite exéresis completa



Figura 9b: Quiste dermoide extirpado

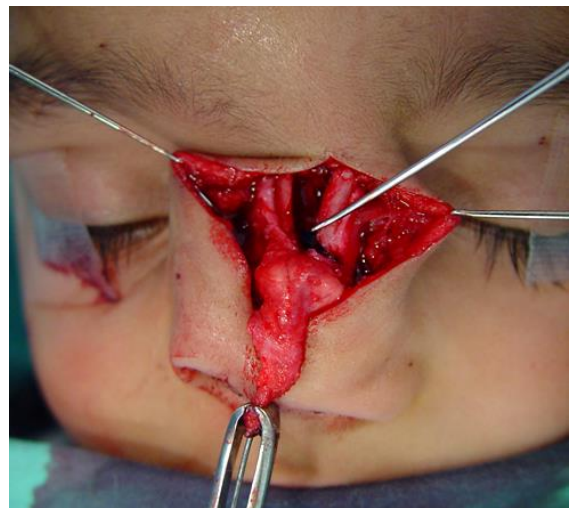


Figura 10: Incisión vertical en línea media

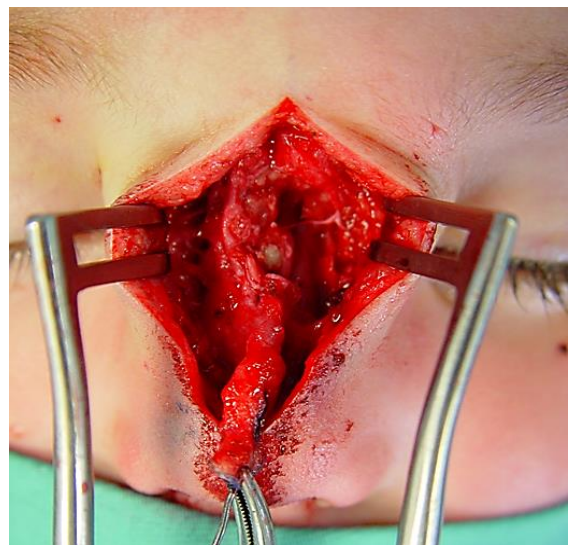


Figura 11: Tracto de dermoide nasal

Incisión horizontal nasofrontal: Se reserva para quistes limitados al área nasofrontal o para facilitar una craneotomía pequeña para reseca el tracto con extensión intracraneal. La incisión puede extenderse supraciliarmente para permitir una exposición mayor (Figura 12). Siguiendo la exéresis del quiste (Figuras 13 a y b), puede marcarse una ventana ósea (Figura 14) para incluir el tracto y dar acceso al componente intracraneal. Para cortar esta ventana y tener acceso directo a la porción intracraneal se puede utilizar una pequeña fresa de corte (Figura 15).

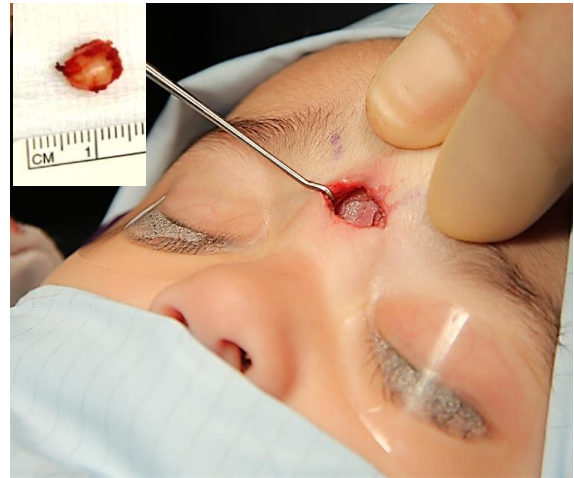


Figura 13b: cráneo expuesto después de la escisión; espécimen (recuadro)



Figura 12: Incisión horizontal nasofrontal con extensión supraciliar



Figura 14: Ventana ósea marcada sobre tabla externa del cráneo



Figura 13a: Quiste dermoide visible bajo la incisión

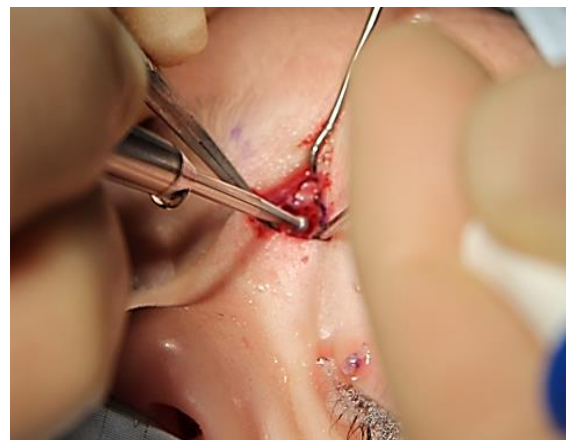


Figura 15: Realización de la ventana ósea

Todas las incisiones faciales mencionadas cicatrizan con una cosmética excelente (*Figura 16*); la elección de abordaje quirúrgico externo se realizará principalmente según el tamaño y el lugar en el que se encuentre el quiste, así como por la experiencia del cirujano.



Figura 16: Cierre de la incisión horizontal nasofrontal

Abordaje endoscópico: Se recomienda cuando el quiste dermoide está localizado en la fosa nasal con escaso o ningún compromiso cutáneo. Puede combinarse con una incisión en línea media pequeña. Hay publicaciones que muestran una buena visualización de la base del cráneo a través de incisiones intercartilaginosas para permitir el paso del endoscopio nasal y de los instrumentos, pero la extensión intracraneal es una contraindicación relativa para abordajes endoscópicos.

Quistes dermoides con extensión intracraneal

Las masas de la línea media con conexión intracraneal habitualmente requieren un abordaje combinado con la ayuda de un neurocirujano pediátrico. La craneotomía frontal se hace vía incisión bicoronal con elevación de un colgajo pericraneal para facilitar la reconstrucción. El abordaje subcraneal vía transglabellar o nasofrontal utiliza incisiones con extensión a región

supraciliar y minicraneotomía, para evitar la retracción del lóbulo frontal. Una vez resecado el componente intracraneal, se reparan los defectos óseos y de duramadre. La masa extracraneal puede requerir un abordaje diferido utilizando las incisiones descritas previamente para permitir la exéresis completa.

Cuando no se ha excluido ni confirmado la comunicación intracraneal, se realizará un abordaje externo. El tracto puede ser dicecado hasta su introducción dural, donde pueden realizarse biopsias. Si se identifican elementos dermoides o epidérmicos en la biopsia, estará indicada una craneotomía frontal, si únicamente hay tejido fibroso, la excisión se considera completa.

Complicaciones postoperatorias

- *Defecto de tejido:* la resección de un quiste dermoide grande puede dejar un defecto de tejido blando significativo, así como de huesos nasales. Aunque se pueden utilizar osteotomías para cerrar el defecto, es posible que persista tejido cicatricial poco estético. En éstos casos los autores colocan una férula nasal y realizan una rinoplastia y procedimientos reconstructivos en segundos tiempos.
- *Complicaciones asociadas a la extensión intracraneal*
 - Meningitis
 - Fístula de líquido cefalorraquídeo
 - Trombosis del seno cavernoso
- *Sepsis:* Tejido blando, osteomielitis
- *Anosmia:* Con craneotomía frontal.
- *Recurrencia:* Puede ocurrir si el quiste o el tracto no ha sido resecado completamente. Han de repetirse pruebas de imagen prestando atención a la extensión cefálica del quiste. Se ha documentado una recurrencia de 4-12% y en series largas, incluso hasta el 100%

Puntos clave

- El objetivo principal es la resección completa en la primera cirugía
- La biopsia está contraindicada debido al riesgo de fístula de líquido cefalorraquídeo en casos de comunicación intracraneal
- Se recomienda la intervención quirúrgica temprana para evitar mayor deformidad nasal y atrofia ósea por el crecimiento de la masa o infecciones recurrentes
- El abordaje quirúrgico se decide por la extensión de la lesión y la presencia de extensión intracraneal

Traductor

Carmen Bécares Martínez
Hospital Universitario de Torre Vieja
c.be.mar@gmail.com

Coordinador de las traducciones al castellano

Dr J. Alexander Sistiaga Suárez MD
FEBEORL-HNS, GOLF IFHNOS Unidad de Oncología de Cabeza y Cuello – Servicio de Otorrinolaringología Hospital Universitario Donostia, San Sebastian, España
jasistiaga@osakidetza.eus

Autores

Hiba Al-Reefy MBChB, DOHNS, FRCS (ORL-HNS)
Specialist Registrar
Otolaryngology, Head and Neck Surgery
Guys and St. Thomas' Hospital
London, United Kingdom
drhibaalreefy@hotmail.com

Claire Hopkins BMBCh, MA (Oxon), FRCS (ORL-HNS), DM
Rhinologist, Skull Base Surgeon
Guys and St. Thomas' Hospital
London, United Kingdom
clairehopkins@yahoo.com

Autor y Editor de Sección Pediátrica

Nico Jonas MBChB, FCORL, MMed
Paediatric Otolaryngologist
Addenbrooke's Hospital
Cambridge, United Kingdom
nico.jonas@gmail.com

Editor

Johan Fagan MBChB, FCS (ORL), MMed
Professor and Chairman
Division of Otolaryngology
University of Cape Town
Cape Town, South Africa
johannes.fagan@uct.ac.za

**THE OPEN ACCESS ATLAS OF
OTOLARYNGOLOGY, HEAD &
NECK OPERATIVE SURGERY**

www.entdev.uct.ac.za



The Open Access Atlas of Otolaryngology, Head & Neck Operative Surgery by [Johan Fagan \(Editor\)](mailto:johannes.fagan@uct.ac.za) johannes.fagan@uct.ac.za is licensed under a [Creative Commons Attribution - Non-Commercial 3.0 Unported License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/)

