

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XVI

Marzo 2013

numero 3

CASO CONTRIBUTIVO

Cisti dermoide nasale con estensione intracranica in un bambino di due anni. Cosa è? Come si tratta?

Daria Salsi¹, Ernesto Pasquini², Vladimiro Armaroli¹,
Domenico Minghetti¹, Patrizia Cenni³, Federico Marchetti⁴

¹UO di Otorinolaringoiatria; ³SSD Neuroradiologia; ⁴UOC di
Pediatria e Neonatologia, Azienda Ospedaliera di Ravenna ²UO
Otorinolaringoiatria Area Metropolitana AUSL di Bologna

Indirizzo per corrispondenza: salsidaria@hotmail.com

Nasal dermoid cyst with intracranial extension

Abstract

Nasal dermoid sinus cysts (NDSC) are rare congenital midline nasal lesions, accounting for over 60% of all midline nasal lesions in children. The frequency of intracranial extensions varies from 5% to 45% of cases. The gold standard for the treatment is surgical removal with complete associated sinus and skin tract. Many different surgical approaches have been described for the removal of NDSC, ranging from extracranial excision to complex procedures in which a combined extracranial-intracranial approach is required. The paper describes a case of NDSC in a child with intracranial extension treated with an endonasal endoscopic procedure. Magnetic resonance postoperative control after 4 months confirms the complete removal.

Key words: Congenital midline mass, Endonasal endoscopic approach, Bony erosion

Caso clinico

Discussione

Bibliografia

CASO CLINICO

Alessio (nome di fantasia) viene alla nostra osservazione all'età di 1 anno e 8 mesi per la comparsa improvvisa di una tumefazione in regione frontale e a livello del canto mediale a sinistra con cute sovrastante iperemica e flottante (*Figura 1*), in assenza di febbre.

Il bambino sin dai primi mesi di vita presentava una piccola formazione a livello della radice nasale, di consistenza teso elastica, di colorito giallo rosaceo, che ora, improvvisamente aveva assunto le caratteristiche descritte. In alcuni momenti la formazione diventava di dimensioni più evidenti, con tendenza poi alla regressione spontanea. Dalla formazione a volte vi era la fuoriuscita di materiale giallastro, in alcuni casi

maleodorante (che faceva pensare alla presenza di un tramite fistoloso), trattato il più delle volte con delle pomate antibiotiche topiche, in rare occasioni con un antibiotico per via sistemica.

È stata eseguita la Risonanza Magnetica (RM) e la Tomografia Computerizzata (TC) del massiccio facciale che hanno documentato, in corrispondenza del seno frontale, un'ampia area erosiva ossea (*Figura 2*), conseguente alla presenza di una lesione espansiva posta "a cavaliere" con maggior espansione sottocutanea e minima invasione della fossa cranica anteriore.

La lesione, disomogeneamente ipointensa in T1 e disomogeneamente iperintensa in T2, presentava una diffusione ristretta (*Figura 3, Figura 4, Figura 5*). Dopo somministrazione di mezzo di contrasto paramagnetico la lesione mostrava una impregnazione patologica periferica che delimitava un'area centrale ipointensa. In corrispondenza delle meningi adiacenti alla lesione si osservava una impregnazione patologica da irritazione meningea, che poneva un dubbio diagnostico tra una lesione espansiva extra-durale di tipo neoplastico o una lesione infettiva ascessualizzata (*Figura 6*).

È stato eseguito l'intervento di exeresi per via endoscopica naso-sinusale in regime d'urgenza previa inizio della terapia antibiotica con ceftriaxone e gentamicina. L'intervento chirurgico ha previsto un approccio endoscopico naso-sinusale con sistema di ottiche rigide 0° di 4 mm di diametro (Hopkins) con iniziale asportazione del III° superiore del setto nasale e fresatura del pavimento della base cranica anteriore, al fine di avvicinare meglio la lesione che appariva in posizione mediana centrale; all'escissione la tumefazione risultava essere di consistenza teso elastica, con aspetto cistico e con evidenza al suo interno di materiale sebaceo e di peli. Si è proceduto all'asportazione del contenuto anche della tumefazione a livello del canto mediale a sinistra con immediata restituito *ad integrum* della zona. Si è ricostruito il difetto osseo con materiali autologhi senza la necessità di tamponamento nasale; quindi si è asportata la fistola cutanea nasale e tutto il tragitto profondo per via esterna con successiva sutura.

Alessio è stato dimesso in VI° giornata dopo aver eseguito una RM massiccio facciale che mostrava, in relazione al dato rilevato nella sequenza di diffusione, l'asportazione completa della lesione espansiva (*Figura 7*). Non ha presentato nessuna complicanza intra-post operatoria o segni di recidiva a distanza di 8 mesi di follow-up (*Figura 8*).

L'esame istologico della formazione ha evidenziato la presenza di materiale corneo ed epidermico comprensivi di bulbi piliferi, confermando il sospetto clinico e la chiara evidenza intraoperatoria che si potesse trattare di una cisti dermoide sinusale nasale con estensione intracranica.



Figura 1. Immagine pre-operatoria del paziente: si evidenzia la tumefazione iperemica localizzata a livello del canto mediale a sinistra.

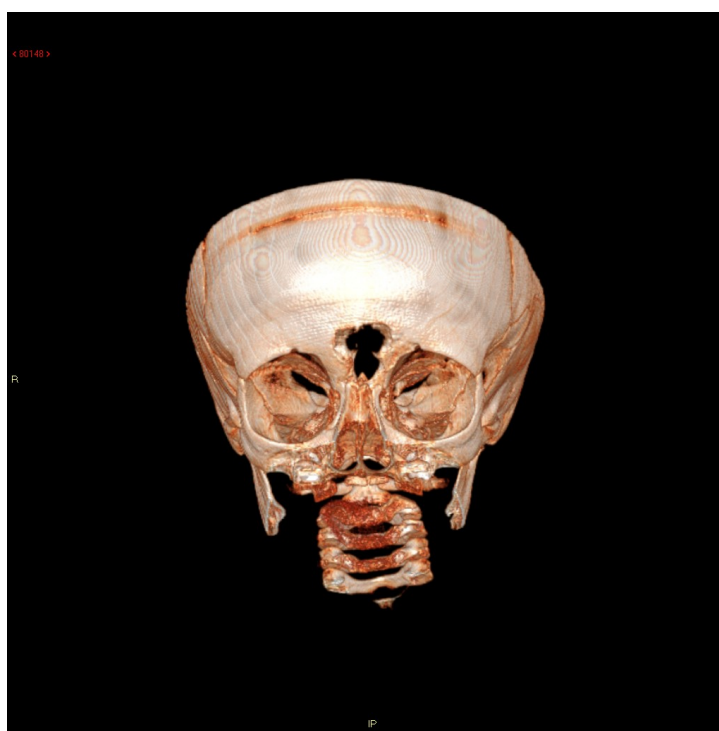


Figura 2. Immagine TC tridimensionale che mostra un'ampia area di erosione ossea in corrispondenza del seno frontale.



Figura 3. Immagine in diffusione b1000: si evidenzia che la lesione a carico del seno frontale presenta una diffusione ristretta (immagine più chiara del parenchima cerebrale).



Figura 4. RM T2. Scansione assiale pre-operatoria.



Figura 5. RM T1 senza mdc. Scansione sagittale pre-operatoria: ampia area di erosione ossea conseguente ad una presenza di lesione espansiva posta a “cavaliero” con maggior espansione nel sottocute e minima invasione in fossa cranica anteriore (area patologica indicata con cerchietto rosso).



Figura 6. RM T1 con mdc. Scansione sagittale pre-operatoria: nell'immagine si evidenzia che la lesione presenta una importante impregnazione patologica post-contrastografica.

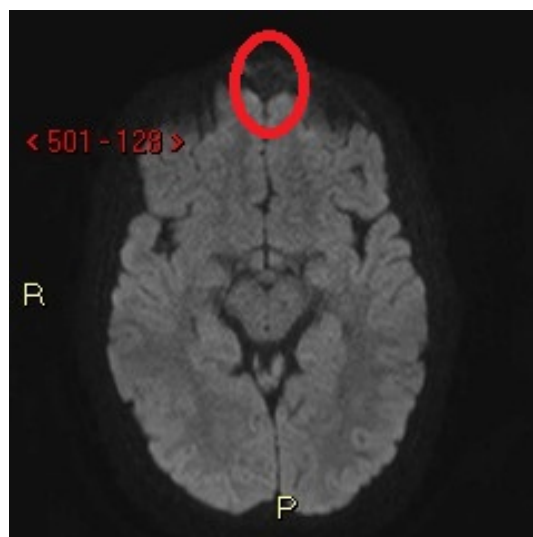


Figura 7. Immagine in diffusione b1000: si evidenzia che in corrispondenza del seno frontale non è più presente la lesione chiara descritta nella Figura 3.



Figura 8. Immagine post-operatoria del paziente: non si evidenzia più la tumefazione iperemica localizzata a livello del canto mediale a sinistra (vedi Figura 1).

DISCUSSIONE

Per cisti dermoidi sinusali nasali (CDSN) si intendono tutte le formazioni congenite del naso che contengono tessuto ectodermico (epitelio squamoso stratificato) o mesodermico. Si formano per una incompleta oblitterazione neuro ectodermica nello sviluppo della regione fronto-nasale^{1,2}.

Da un punto di vista epidemiologico sono la più comune delle lesioni della linea mediana nasale (60% dei casi)³ che comprendono tre condizioni cliniche che sono, oltre al CDNS, il glioma e l'encefalocele. La loro complessiva incidenza varia da 1:20.000 a 1:40.000 nati¹. Le CDNS riguardano l'1-3%

di tutte le cisti dermoidi e il 4-12% di quelle della testa e del collo.

Da un punto di vista clinico, la CDNS è di solito visibile alla nascita o nella prima infanzia con una età media di presentazione che varia da 14 a 34 mesi, con una lieve maggiore prevalenza nel sesso maschile⁴. Si presenta come una piccola masserella, di solito localizzata nella linea mediana tra il naso e la fronte. Può essere presente una apertura sinusale, con intermittente drenaggio di materiale sebaceo. La presenza a livello di un punto della formazione di peli è di solito patognomonico per una CDNS, ma è presente in meno della metà dei casi.

Un bambino con CDNS può avere altri quadri malformativi associati che variano come frequenza in letteratura dal 6% al 41%; tra questi vanno ricordati l'atresia auricolare, la craniosinostosi, la palatoschisi, la microsomia dell'emifaccia, la palatoschisi^{4,5}.

È possibile che la CDNS possa avere, come nel nostro bambino, una estensione intracranica che in letteratura varia dal 5% al 45% dei casi⁴⁻⁶, con vari gradi, che di solito riguardano la regione extradurale. Sono descritti casi di estensione intradurale sino a un raro coinvolgimento della struttura cerebrale.

L'estensione della lesione può provocare un deformità del tessuto o della struttura ossea nasale, una erosione ossea⁷ e si possono verificare temibili complicanze soprattutto infettive, locali (come nel nostro caso), con tuttavia possibile estensione alle meningi e alla struttura cerebrale (ascesso).

La diagnosi di CDNS si basa sull'esecuzione della TC e della RM che a volte possono dare delle informazioni complementari e sono determinanti per la definizione dell'estensione della lesione e per la conseguente decisione in merito al tipo di procedura chirurgica che deve essere utilizzata.

Negli ultimi 20 anni in letteratura si è discusso molto su quale possa essere il migliore approccio da seguire per la rimozione completa della CDNS, al fine di evitare al minimo i rischi e le possibili recidive. Alcuni Autori sostengono che il tipo di trattamento chirurgico dipenda dalla presenza o meno di una estensione intracranica, utilizzando in questi casi una procedura per via esterna tradizionale craniotomica (extracranica) associata a volte ad un necessario approccio intranasale⁴. Un approccio chirurgico extracranico non è tuttavia esente da complicanze, a volte di rilievo (meningite, iposomia, danno permanente del seno sagittale e frontale, raramente emorragia intracranica).

Negli ultimi anni sono sempre più frequenti le segnalazioni che hanno descritto il successo chirurgico nel trattamento della CDNS con estensione intracranica utilizzando un approccio standardizzato che prevede esclusivamente un accesso per via endonasale⁸⁻¹⁰.

L'esperienza descritta del nostro caso dimostra che con l'approccio endoscopico naso-sinusale esclusivo, in mani esperte, è stata ottenuta l'asportazione completa della lesione riducendo al minimo i rischi associati a un intervento che prevede la craniotomia. Le recidive sono possibili ed è pertanto essenziale un lungo follow-up clinico e di immagini (RM).

Bibliografia

- Hughes GB, Sharpiro G, Hunt W, Tucker HM. Management of the congenital midline nasal mass: a review. *Head Neck Surg* 1980;2:222-33.
- Bradley PJ. The complex nasal dermoid. *Head Neck Surg* 1983;5:469-73.
- Hanikeri M, Waterhouse N, Kirkpatrick N, Peterson D, Macleod I. The management of midline transcranial nasal dermoid sinus cysts. *Br J Plast Surg* 2005;58:1043-50.
- Rahbar R, P. Shah P, Mulliken JB, et al. The presentation and management of nasal dermoid: a 30-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:464-71.
- Wardinsky TD, Pagon RA, Kropp RJ, Hayden PW, Clarren SK. Nasal dermoid sinus cysts: association with intracranial extension and multiple malformations. *Cleft Palate Craniofac J* 1991;28:87-95.
- Sessions RB. Nasal dermoid sinuses—new concepts and explanations. *Laryngoscope* 1982;92:1-28.
- Wood J, Couture D., David LR. Midline dermoid cyst resulting in frontal bone erosion. *J Craniofac Surg* 2012;23:131-4.
- Pinheiro-Neto CD, Snyderman CH, Fernandez-Miranda J, Gardner PA. Endoscopic endonasal surgery for nasal dermoids. *Otolaryngol Clin North Am* 2011;44:981-7.
- Schuster D, Riley KO, Cure JK, Woodworth BA. Endoscopic resection of intracranial dermoid cysts. *J Laryngol Otol* 2011;125:423-7.
- Re M, Tarchini P, Macrì G, Pasquini E. Endonasal endoscopic approach for intracranial nasal dermoid sinus cysts in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76(8):1217-22.