

Glioma nasal: relato de três casos e revisão de literatura

Nasal glioma: report of 3 cases and literature review

Ronaldo Frizzarini¹, Marcus M. Lessa²,
Elder Y. Goto², Richard L. Voegels³,
Luiz U. Sennes⁴, Ossamu Butugan⁴

Palavras-chave: glioma nasal, massa intranasal, recém-nascido, congênito.
Key words: nasal glioma, intranasal mass, new-born infant, congenital.

Resumo / Summary

Glioma Nasal é uma malformação congênita rara, benigna e diagnosticada habitualmente logo após o nascimento, que requer tratamento precoce para evitar deformidades faciais. São relatados três casos de pacientes com diagnóstico de Glioma Nasal em acompanhamento no Departamento de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, com descrição, para cada caso, dos exames subsidiários, do tratamento empregado e de sua evolução. O primeiro caso é do sexo feminino, que apresentava uma massa sólida que se exteriorizava pela fossa nasal esquerda. O segundo paciente era do sexo masculino e apresentava uma fenda palatina por onde se exteriorizava uma massa ocupando a cavidade oral. O terceiro paciente era do sexo masculino e apresentava uma tumoração em dorso nasal. Após a ressecção cirúrgica, todas as peças mostravam glioma nasal. Massas congênicas de Linha Média Nasal podem representar uma lesão de difícil diagnóstico antes do estudo histopatológico, porém não se deve poupar esforços para fazer o diagnóstico correto, proporcionando assim um prognóstico acurado e uma programação cirúrgica apropriada.

Nasal glioma is a rare and benign congenital defect. This condition is diagnosed usually at birth time and requires early treatment to prevent facial deformations. We report three patients with nasal glioma that were diagnosed and treated at Otorhinolaryngology Department of Clinics Hospital of São Paulo University, and discuss clinical aspects, complementary exams, treatment and follow-up for each case. The first case was female, who presented a solid mass getting off left nasal fossae. The second case was male and presented cleft palate with a solid mass occupying the oral cavity. The third patient was male and had a solid mass over nasal pyramid. After surgical resection, all cases showed nasal glioma. Nasal congenital midline mass may be difficult to diagnose before histopathology, but is necessary to make an effort to do the correct diagnosis, letting an accuracy prognosis and appropriate surgical treatment.

¹ Médico Residente da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

² Pós-graduando da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

³ Professor Doutor da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

⁴ Professor Livre Docente da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Trabalho realizado na Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para Correspondência: Ronaldo Frizzarini – Rua Santa Germana 7 São Paulo SP 03627-060
Tel (0xx11) 9378-3638 / 6091-6007 – Fax (0xx11) 3068-9855 – E-mail: ronaldofrizzarini@bol.com.br

Artigo recebido em 10 de junho de 2002. Artigo aceito em 29 de setembro de 2002.

INTRODUÇÃO

Glioma Nasal é uma malformação congênita rara, benigna e que habitualmente é diagnosticada logo após o nascimento, sendo 60% detectada no período neonatal¹.

Foi primeiramente descrito por Reid² em 1852, embora o termo "glioma" tenha sido introduzido por Schmidt³, em 1900. Em 1950, Black e Smith⁴ definiram o glioma nasal como "uma massa de tecido glial extracraniana de origem congênita, apresentando-se extra e/ou intranasal, de origem próxima ou no próprio teto nasal, podendo ou não estar conectado com o sistema nervoso central (SNC) por um pedículo de tecido glial sem estar conectado com o sistema ventricular ou com o espaço subaracnóide do SNC".

O objetivo deste trabalho é relatar três casos de glioma nasal, diagnosticados e tratados em nosso serviço, e realizar revisão da literatura.

RELATO DE CASO

Caso 1

MAS, feminina, branca, foi encaminhada ao nosso serviço com 2 meses de idade apresentando uma massa que se exteriorizava pela fossa nasal esquerda desde o nascimento, sem crescimento, acompanhada de secreção serosa em torno da mesma.

Ao exame físico, verificava-se uma massa escurecida, não pulsátil e firme, de aproximadamente 1,5 cm de diâmetro, que se exteriorizava pela fossa nasal esquerda e não aumentava de tamanho com o choro. A fossa nasal direita se encontrava estreitada, com desvio septal para a direita (efeito de massa). A tomografia computadorizada e a ressonância magnética mostravam uma massa ocupando toda fossa nasal esquerda, mas sem conexão com o sistema nervoso central.

O tratamento realizado foi a exérese cirúrgica via transmaxilar, não existindo conexão com o SNC ou base de crânio. A paciente evoluiu bem no pós-operatório, recebendo alta no 3º dia após a cirurgia. O anatomopatológico da peça cirúrgica confirmou a hipótese de glioma nasal. No momento, passados 5 anos após a cirurgia, a paciente se encontra em acompanhamento ambulatorial, com boa evolução e sem recidiva tumoral.

Caso 2

FDS, masculino, branco, com 2 meses de idade, com história de uma massa em cavidade oral desde o nascimento, de tamanho constante, sem variações. O paciente apresentava fenda palatina por onde a massa se exteriorizava, ocupando a cavidade oral principalmente do lado esquerdo. Devido ao tamanho da massa, o paciente permanecia constantemente em uso de uma cânula de Guedell, para manter permeabilidade de via aérea, e com uma sonda orogástrica para alimentação.

Ao exame físico, notava-se uma protrusão orbitária discreta à esquerda, e à oroscopia verificava-se micrognatia, fenda palatina e uma massa avermelhada, não pulsátil, de consistência fibro-elástica abrangendo a cavidade oral, principalmente no lado esquerdo, que não aumentava de tamanho com o choro. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética mostravam a massa ocupando a fossa nasal esquerda, chegando à cavidade oral pela fenda palatina e uma tumoração cística retrorbitária esquerda sugestiva de cisto aracnóideo, não havendo conexão com o conteúdo cerebral. Foi optado por exérese cirúrgica parcial da massa por via intra-oral para permeabilizar via aérea, enquanto que a neurocirurgia decidiu por uma conduta conservadora em relação ao cisto aracnóideo. O anatomopatológico da peça mostrou ectopia glial. O paciente recebeu alta no 5º dia pós-operatório com bom estado, estando atualmente em acompanhamento ambulatorial no quarto ano pós-operatório. Foi realizada correção da fenda palatina pela cirurgia plástica e não houve crescimento da massa remanescente (cisto aracnóideo), que continua sendo acompanhado pela neurocirurgia.

Caso 3

VMC, masculino, branco, 2 anos de idade, com queixa de tumoração em pirâmide nasal esquerda desde o nascimento e com aumento do tamanho há 1 ano acompanhado de coriza e obstrução nasal à esquerda.

Ao exame físico observava-se um abaulamento externo em pirâmide nasal esquerda de aproximadamente 0,5 cm de diâmetro, endurecida, não pulsátil e com sinal de Furstenberg negativo (não aumenta de tamanho com a compressão da veia jugular). À rinoscopia notava-se diminuição da região do vestibulo nasal esquerdo porém com mucosa íntegra e de aspecto normal. A tomografia computadorizada mostrava massa em pirâmide nasal esquerda mas sem conexão com o SNC, que diminuía a luz da fossa nasal esquerda, sugerindo ser um cisto dermóide.

O tratamento realizado foi a exérese cirúrgica externa através de incisão lateral, paralela à linha média nasal. O paciente evoluiu bem, recebendo alta no segundo dia pós-operatório. O anatomopatológico revelou glioma nasal. O paciente continua em acompanhamento ambulatorial no terceiro ano pós-operatório, com boa evolução e sem sinais de recidiva. Nova tomografia computadorizada foi realizada sem apresentar sinais de recidiva.

DISCUSSÃO

A etiologia do glioma nasal ainda é desconhecida, parecendo ser secundária às alterações do desenvolvimento embriológico normal. No final do 2º mês de embriogênese, surge uma pequena fontanela (fontículo nasofrontalis), localizada entre os ossos nasais e frontal. Há também o espaço prenatal localizado entre os ossos nasais e a cápsula cartilaginosa nasal, que se estende da base do crânio até o ápice nasal.

Também no início da embriogênese, um divertículo de dura máter (com ou sem tecido aracnoideano ou neural) se projeta anteriormente através do fontículo nasofrontal e/ou inferiormente pelo espaço prenasal. Este divertículo pode estar em contato e se aderir à pele. Normalmente este divertículo regride com o tempo e o osso então se fecha, criando a sutura nasofrontal e o foramen cecum (pequeno canal que passa pela base do crânio anteriormente a crista galli). Um defeito na regressão desse divertículo pode deixar tecido ectodérmico neste trajeto, impedindo o completo fechamento ósseo neste local, mantendo o foramen cecum alargado e distorcendo a crista galli. Dependendo da patência deste divertículo e de seu conteúdo, a lesão resultante pode ser um cisto dermóide, um glioma, ou uma encefalocele⁵.

A encefalocele é uma protrusão de componentes cranianos através do defeito ósseo da base do crânio, que pode conter meninge (meningocele) ou meninge e tecido cerebral (meningoencefalocele)⁶. A maioria das encefalocelas é localizada posteriormente, porém 15 a 20% são anteriores⁷. Em todos os casos existe um defeito na base do crânio podendo apresentar história de fístula líquórica ou meningite⁶.

O cisto dermóide é um tumor de origem ectodérmica que pode conter pele, cabelo, glândulas sebáceas e glândulas sudoríparas⁸. O cisto dermóide está presente ao nascimento, embora ele possa não ser notado até que se torne inflamado ou aumentado. Constitui cerca de 1 a 3% de todos os cistos dermóides do corpo⁶.

O glioma nasal, ou heterotopia nasal cerebral, é considerado uma encefalocele que perdeu sua conexão com a meninge do espaço intracraniano⁹. Porém, cerca de 15 a 20% dos gliomas mantêm um cordão fibroso conectado com o Sistema Nervoso Central através do Foramen Cecum^{6,9-12}. São lesões sem tendência familiar, sem potencial de malignização e sem predileção sexual^{10,12-14}, embora alguns autores acreditem que haja uma maior incidência no sexo masculino de 3:1^{15,16}.

O diagnóstico diferencial de massas nasais inclui ainda cistos sebáceos, epidermóides, papilomas, pólipos nasais inflamatórios, carcinomas, hemangiomas, lipomas, fibromas, meningiomas, linfomas, sarcomas, tecidos de origem neurogênica, cistos naso-labiais e cistos do ducto nasolacrimal¹⁷⁻¹⁹.

Massas congênitas de linha média nasal são raras, ocorrendo em apenas 1:20.000 a 1:40.000 nascidos vivos^{6,8,11,14}, sendo que há cerca de apenas 250 casos de glioma nasal descritos na literatura¹³. Na maioria dos casos relatados, o glioma nasal não está associado com outras anomalias, porém há casos que apresentam outras malformações como fenda labial e palatina, atresia coanal, hidrocefalia, duplicação uretral e dedo supranumerário²⁰. Em nosso relato, 1 caso apresentou associação com fenda palatina. Normalmente o glioma nasal ocorre ao redor do nariz, na região da linha média, contudo, cerca de 5% não são de localização nasofrontal¹⁵ podendo ocupar outros locais como o couro cabeludo, bochecha, palato

mole, tonsila, língua, orelha média, nasofaringe, orofaringe, região submandibular ou órbita^{1,21}.

Clinicamente, os gliomas nasais aparecem na forma de lesões polipóides, firmes, avermelhadas e não compressivas. Geralmente se apresentam com obstrução nasal ao nascimento, o que proporciona uma redução no ganho de peso e distrofias causadas por problemas de baixa ingestão nutricional². Hipertelorismo pode estar evidente ao nascimento. O sinal de Furstenberg (que é positivo quando há um aumento da massa quando se faz uma compressão das veias jugulares) é negativo, não é pulsátil e tem transiluminação negativa^{5,23}. Em nossa casuística, 2 casos manifestaram-se com sinais desde o nascimento e 1 caso somente com um ano de vida. Além disso, todos apresentaram-se como massa firme, não pulsátil e com sinal de Furstenberg negativo, concordando com os dados da literatura.

Com relação à sua localização, 60% dos gliomas nasais são extranasais, 30% intranasais e 10% mistos^{9,10,12,14,23}, sendo que o glioma intranasal é o que apresenta mais extensão intracraniana⁹. Os gliomas nasais externos são normalmente situados laterais a linha média e podem obstruir a visão ou o ducto nasolacrimal do lado acometido²⁰, além da pele ser teleangiectásica²³. Os gliomas nasais internos apresentam-se como uma massa firme e as vezes pálida na parede lateral do nariz ou concha média que pode levar a dificuldade respiratória^{14,20}. Em nossa casuística, 2 casos foram intranasais e 1 caso extranasal.

O estudo radiológico geralmente confirma a natureza da lesão, Pensler⁵ cita que a tomografia computadorizada (TC) é um exame imprescindível para detectar o defeito ao nível do foramen cecum e ajuda a descartar comunicação intracraniana. Segundo Lusk et al.²⁴, a ressonância magnética (RM) pode ser mais útil para avaliar partes moles e comunicação intracraniana, além de não apresentar exposição à radiação. A RM é importante no diagnóstico diferencial de angiofibromas e de gliomas intranasais⁵ e, para Barkovich et al.¹¹, deve ser o exame de escolha para o "screening" inicial de paciente com massa nasal de linha média. Nos nossos casos, a tomografia computadorizada ou ressonância magnética não elucidaram conexão da massa com o SNC.

Harley²³ descreveu alguns achados de imagem que devem ser investigados em pacientes com massa nasal de linha média: alargamento dos ossos nasais, alargamento do septo nasal, septo nasal bifido, placa perpendicular bifida, crista galli bifida, alargamento interorbital, defeitos na lâmina cribiforme e extensão da massa intracranialmente. Sweet²⁵ ressalta que resultados negativos de estudos de imagem, mesmo com contraste, não afastam comunicação intracraniana.

O diagnóstico de certeza é obtido através de exame anatomopatológico, sendo que a biópsia excisional é o procedimento de escolha e a biópsia incisional nunca é indicada²³, pois pode levar a meningite e fístula líquórica. Microscopicamente, a massa se apresenta sem cápsula, com citoplasma eosinofílico e com proporção variada de tecido fibroso e glial. As células gliais se apresentam intercaladas com septos vasculares. Mitoses estão ausentes, revelando o

caráter benigno da lesão^{6,7}. Em relação ao anatomopatológico, tivemos a confirmação de glioma nasal em todos os casos.

Na imunohistoquímica as células são positivas para a Proteína S-100, para GFAP ("glial fibrilar acid protein"), para NSE ("neuron-specific enolase") e para Vimetidina, que indicam a natureza glial ou neuronal do tumor^{7,22,26}. Tashiro et al.⁷ observam que as células neuronais, quando presente, são esparsas e não são proeminentes. Dini et al.⁸ preferem a imunohistoquímica à microscopia eletrônica por ser mais prática e descrevem que os marcadores de proliferação celular Ki67 e p53 são negativos para os gliomas.

O tratamento na região craniofacial é a excisão cirúrgica⁹. Os gliomas nasais freqüentemente podem ser excisados extracranialmente e a craniotomia pode ser necessária se houver comunicação com o SNC²³. Segundo Pensler²³, a cirurgia deve ser realizada no primeiro ano de vida para se prevenir deformação no osso nasal e extensão intracraniana severa.

Yokoyama et al.⁹ defendem o acesso endoscópico para a ressecção do glioma quando este não possui extensão intracraniana, pois os acessos externos estão associados com problemas estéticos pós-operatórios e subsequente desenvolvimento anormal do nariz e dos seios paranasais.

A recorrência da lesão após extração primária é de 4 a 10%^{13,14,22,26}, provavelmente pelo cirurgião não ter o diagnóstico histológico no intraperatório²².

No tratamento cirúrgico de nossos casos, os acessos foram diferentes e variaram de acordo com a localização e extensão da lesão (via transmaxilar, intra-oral e transcutânea). Em nenhum caso houve recidiva da lesão, sendo o menor tempo de acompanhamento pós-operatório de 3 anos (todos ainda continuam em acompanhamento periodicamente).

COMENTÁRIOS FINAIS

Massas congênicas de linha média nasal podem representar uma lesão de difícil diagnóstico antes do estudo anatomopatológico, porém não se deve poupar esforços para

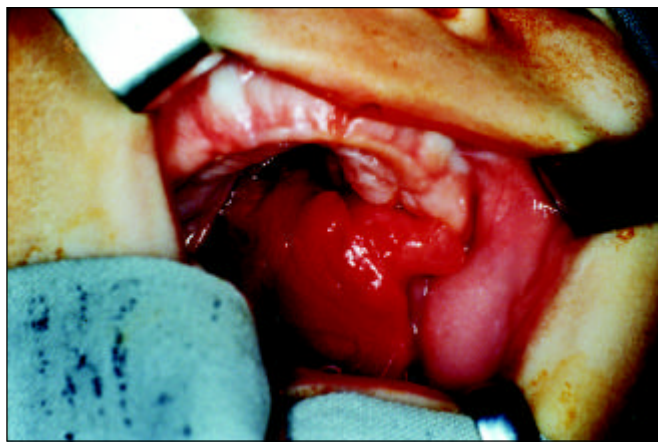


Figura. Glioma nasal através da fenda palatina

fazer o diagnóstico correto, proporcionando assim um prognóstico acurado e uma programação cirúrgica apropriada. Destacamos a importância de uma intervenção cirúrgica ainda no primeiro ano de vida diante da suspeita diagnóstica de glioma nasal, visando a prevenção de deformidades faciais e a extensão intracraniana, apesar do caráter benigno da lesão.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Loundon N et al. Neuroglial Heterotopia. A propos of 8 Cases with Non-Nasofrontal Sites. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1997;114(1-2):29-35.
2. Reid. Über Andeborene Hirnbrücke in der Stirn und Nasengegend. *Illus Med* 1852;3(1):133.
3. Schmidt MB. Über Seltene Spaltbildungen im Bereiche des Mittlerem Stirnfortsatzes. *Virchous Arch Pathol Anat* 1900;162:340-70.
4. Black BK, Smith DE. Nasal Glioma: Two Cases with Recurrence. *Arch Neurol Psychiat* 1950;64:614-30.
5. Pensler JM, Ivescu AS, Ciletti SJ, Yokoo KM, Byrd SE. Craniofacial Gliomas. *Plast Reconstr Surg* 1996;98:27-31.
6. Lucky AW, Prendiville JS. Congenital Midline Nasal Mass in a Toddler. *Pediatr Dermatol* 2000;17(1):62-4.
7. Tashiro Y, Sueishi K, Nakao K. Nasal Glioma: An immunohistochemical and ultrastructural study. *Pathol Internat* 1995;45:393-8.
8. Hughes GB, Sharpino G, Hunt W, Tucker HM. Management of the Congenital Midline Nasal Mass: A Review. *Head Neck Surg* 1980;2:222-33.
9. Yokoyama M, Inouye N, Mizuno F. Endoscopic Management of Nasal Glioma in Infancy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;51:51-4.
10. Shah J, Patkar D, Patankar T, Krishinan A, Prasad S, Limdi J. Pendunculated Nasal Glioma: MRI Features and Review of the Literature. *J Postgrad Med* 1999;45:15-7.
11. Barkovich AJ, Vandermarck P, Edwags MSB, Cogen PH. Congenital Nasal Masses: CT and MR Imaging Features in 16 Cases. *Am Journal of Neuroradiol* 1991;12:105-16.
12. Gorenstein A, Kern EB, Facer GW, Lows ER JR. Nasal Gliomas. *Arch Otolaryngol* 1980;106:536-40.
13. Rouev P, Dimov P, Shomov G. A Case of Nasal Glioma in a New-born Infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;58:91-4.
14. Ducic Y. Nasal Gliomas. *J Otolaryngol* 1999;28:285-7.
15. Sanz JJ, Benitez PA, Bernalsprekelsen M, Alos LL. Glioma of the Sphenoid Sinus in an Adult. *Acta Otorrinolaring Esp* 2000;51(6):539-42.
16. Bluestone CD, Stool SE. *Pediatric Otolaryngology*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 1990. p. 718.
17. Haafiz AB, Sharma R, Faillace WJ. Congenital Midline Nasofrontal Mass. *Clin Pediatr* 1995;34(9):482-6.
18. Heacock GL, Tagi F et al. Clinical and Pathologic Diagnosis. Pathologic Quis Case 1. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:548-551.
19. Reilly J, Koopman CF, Cotton R. Nasal Mass in a Pediatric Patient. *Head Neck* 1992;415-9.
20. Thomson HG, Al-Qattan MM, Becker LE. Nasal Glioma: Is Dermis Involvement Significant? *Ann Plast Surg* 1995;34:168-72.
21. Levine MR, Kellis A, Lash R. Nasal Glioma Masquerading as a Capillary Hemangioma. *Ophth Plast Reconstr Surg* 1993;9(2):132-4.
22. Schroth M, Wolf S, Bentzien S, Wagner M, Rupprecht T. Relapsing Nasal Glioma in a Three-Week-Old Infant. *Med Pediatr Oncol* 2000;34:375-6.
23. Harley EH. Pediatric Congenital Nasal Masses. *E.N.T.* 1991;70:28-33.
24. Lusk RP, Lee PC. Magnetic Resonance Imaging of Congenital Midline Nasal Masses. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;95:303-5.
25. Sweet RM. Lesions of the Nasal Radix in Pediatric Patients: Diagnosis and Management. *South Med J* 1992;85(2):164-9.
26. Dini M, Russo G, Colafranceschi M. So-Called Nasal Glioma: Case Report With Immunohistochemical Study. *Tumori* 1998;84: 398-402.