

Fístula cutánea del seno frontal secundaria a poliposis deformante de Woakes

Frontal skin fistula secondary to Woakes polyposis

RESUMEN

El síndrome de Woakes fue descrito por primera vez en 1885, y se caracteriza por una etmoiditis deformante, con ensanchamiento de la pirámide nasal debido a una poliposis nasal desde la infancia.

Algunos autores han referido un posible origen hereditario aunque su verdadera etiología permanece todavía desconocida.

Presentamos el caso de un varón de 53 años con poliposis nasosinusal deformante, que favoreció la formación de un gran mucocele frontal, el cual dio lugar a una fístula frontal que requirió un doble abordaje quirúrgico.

PALABRAS CLAVE:

Poliposis nasal, Síndrome de Woakes, Mucocele frontal, abordaje quirúrgico.

SUMMARY

Woakes' syndrome was first described in 1885, and is characterized by disfiguring etmoiditis, widening of the pyramid nose because of a nasal polyposis since childhood. Some writers have referred to a possible hereditary although its true origin is still an unknown aetiology.

We present the case of a man aged 53 with deforming nasal polyposis, which favoured the formation of a large front mucocele which led to a front antero-posterior fistula that requires a double approach.

KEY WORDS:

Nasal polyposis, Woakes' syndrome, front mucocele, surgical approach.

Introducción

En 1885, Woakes describió un síndrome que se caracterizaba por una etmoiditis deformante con ensanchamiento de la pirámide nasal debido a poliposis nasal desde la infancia¹. Este síndrome fue posteriormente ampliado por Kellerhals y de Uthemanni en 1979 introduciendo un moco de características altamente viscoso y bronquiectasias². Hoy en día el síndrome de Woakes es un término poco utilizado con el que podemos denominar a la etmoiditis deformante con ensanchamiento de la pirámide nasal.

Es una entidad clínica rara cuyos pólipos tienden a recidivar con frecuencia. Por este motivo, los pacientes deben ser sometidos a cirugías nasosinuales radicales con el fin de reducir estas recidivas^{1,2,3}.

Este tipo de poliposis nasosinusal se caracteriza por la aparición de unos pólipos fibrosos, sin eosinofilia, de gran tamaño y recurrentes que, a menudo, favorecen la aparición de mucocelos.

No está clara la etiología de los mucocelos. Algunos autores han referido un posible origen alérgico y hereditario pero su verdadera etiología permanece desconocida³. La teoría más aceptada es pensar que se originan por la obstrucción de los ostium de drenaje de los senos paranasales, con retención de exudado mucinoso y adelgazamiento, con destrucción gradual de las paredes óseas. En su crecimiento, pueden extenderse hacia la órbita adyacente, la nasofaringe o la cavidad craneal. El mucocele más frecuente es el etmoido-frontal^{4,11}.

Los síntomas pueden variar desde cefalea más o menos intensa hasta manifestaciones oculares como exoftalmos, diplopía y desplazamiento del globo ocular^{9,10}.

En el diagnóstico nos apoyamos en historia clínica, siendo las pruebas de elección la TC, que se complementará con la RNM (al menos en dos proyecciones, axial y coronal) cuando se quiere estudiar su relación con partes blandas.

El tratamiento de la poliposis nasal así como de los mucocelos, en un principio debe ser quirúrgico^{4,5,6,7,11}.

Presentamos el caso de un paciente con poliposis nasosinusal deformante, gran mucocele frontal y fístula cutánea frontal que requirió un doble abordaje quirúrgico por parte de nuestro servicio, en colaboración con el de neurocirugía.

Caso Clínico

Varón de 53 años de edad que acude a nuestras consultas por presentar insuficiencia respiratoria nasal, importante deformación de la pirámide nasal y fístula externa en región frontal.

Como antecedentes personales presentó poliposis nasosinusal intervenida hace 26 años y alergia a amoxicilina, AAS y AINES.

En la exploración mediante rinoscopia anterior se observó una poliposis bilateral deformante siendo imposible la exploración mediante fibroendoscopia. La orofaringe era normal.

Se practicó un cultivo de la fístula frontal, cuyos resultados fueron de flora comensal habitual.

Se solicitó un TC y una RNM, en el que se observó un extenso mucocele frontal izquierdo que invadía fosa anterior craneal, afectación de órbitas y ocupación de ambos senos maxilares y fosas nasales. La pared orbitaria izquierda estaba rota. (figuras 1,2,3). Se propuso al paciente la intervención quirúrgica.



Figura 1: TAC coronal de senos paranasales

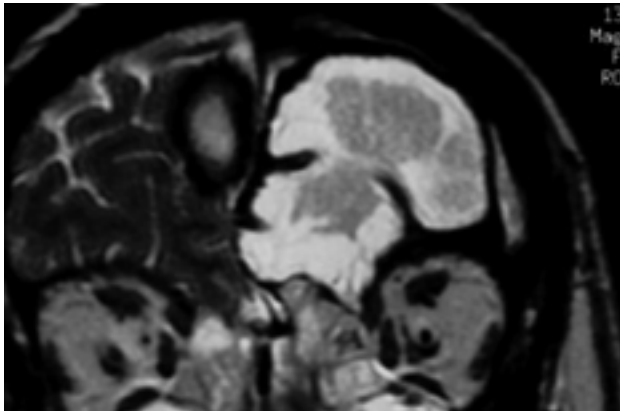


Figura 2: RNM CORONAL

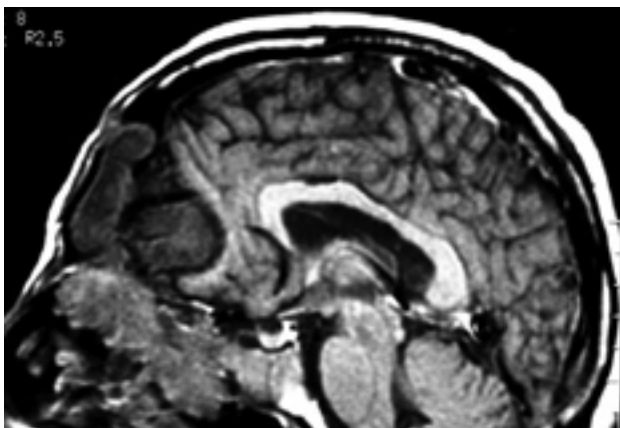


Figura 3: RNM SAGITAL

Intervención Quirúrgica

Se practicó un doble abordaje quirúrgico en colaboración con el Servicio de Neurocirugía.

En un primer tiempo el abordaje fue a través de vía endoscópica, practicando polipectomía, antrostomía maxilar, etmoidectomía anterior y posterior, turbinoplastia de cornetes medio e inferior, esfenoidotomía y drenaje del seno frontal. En fosa nasal izquierda se observó destrucción de la pared medial orbitaria.

Posteriormente se realizó frontalostomía externa más osiculoplastia. La vía de acceso fue supraorbital bilateral con despegamiento de colgajo cutáneo-muscular preservando periostio que quedó adherido a hueso frontal. Se fresó la pared frontal anterior realizando exéresis en bloque de la región afectada (figuras 4, 5 y 6).



Figura 4: Pasos quirúrgicos: incisión supraorbitaria.



Figura 5: Pasos quirúrgicos.



Figura 6: Pasos quirúrgicos.

Tras la apertura de éste, se apreció un mucocele que ocupaba la totalidad del seno y protruía a fosa cerebral anterior. Se practicó curetaje y limpieza del seno. Tras su exéresis se observó una duramadre dehiscente por lo que se reforzó con músculo, fascia y tissucol®. La cavidad quedó bien aireada y el ostium de drenaje del seno frontal correctamente reperfmeabilizado.

Se reconstruyó colocando la pared anterior del seno frontal previamente abierto. Se colocó injerto de músculo en la región fistulizada y se cerró por planos.

La anatomía patológica informó de gran mucocele frontal con proceso inflamatorio crónico de la pared y pólipos alérgicos de ambas fosas nasales. Se instauró tratamiento antibiótico, analgésico y antiinflamatorio durante 7 días posteriores. El postoperatorio cursó sin complicaciones y la evolución fue satisfactoria.

Actualmente se le siguen realizando revisiones periódicas en nuestras consultas para controlar la evolución y las posibles recidivas. Se encuentra estable y no ha vuelto a presentar ningún tipo de clínica relacionada con el caso (figura 7).



Figura 7: Aspecto del paciente tras mes y medio de la intervención.

Discusión

El mucocele de senos paranasales es una pseudotumoración quística benigna producida por el taponamiento del ostium de drenaje y acumulación de mucina en el interior de la cavidad, siendo los localizados a nivel fronto-etmoidal los más frecuentes (80%) y siendo menos comunes a nivel maxilar y esfenoidal^{4,11}.

Presenta una fase de latencia donde se constituye en la pared sinusal, una fase preclínica, una fase clínica y una fase de complicaciones o exteriorización con posibilidad de erosionar las paredes óseas próximas. Además el contenido de moco puede sobreinfectarse convirtiéndose en un mucopiocele.

La clínica más llamativa suele ser oftálmica, con la aparición de diplopía, exoftalmos y desplazamiento del globo ocular, aunque en nuestro caso no la presentaba. Por otro lado, suelen ser escasos los síntomas nasales así como el hallazgo de tumoración mediante la exploración por vía endoscópica. En nuestro caso, el mucocele frontal se asocia a la poliposis deformante de Woakes apareciendo una importante insuficiencia ventilatoria nasal, con pólipos nasales, etmoiditis deformante y alargamiento de la pirámide nasal.

En la patología de los senos la TC es de elección y la RNM debe realizarse en casos complicados con extensión intracraneal o infección, permitiendo conocer la relación del mucocele con estructuras orbitarias, vasculares y cerebrales.

El diagnóstico diferencial lo haremos principalmente con la dacriocistitis crónica, las tumoraciones benignas y malignas y la sinusitis⁴.

En el tratamiento de los mucocelos frontales existen dos tendencias; una radical, que persigue la exéresis completa por abordaje externo en aquellos casos de afectación orbitaria o endocraneal y una conservadora, marsupializando el mucocele aireando la cavidad con reperfmeabilización del ostium frontal por vía endoscópica o bien por vía externa^{4,5,6,7,11}. En nuestro paciente nos decantamos por un tratamiento combinado mediante frontostomía externa más osiculoplastia para la extracción del mucocele y abordaje endoscópico para la limpieza de las fosas y senos.

Hoy en día, el síndrome de Woakes es un término poco utilizado con el que podemos denominar a la etmoiditis deformante con ensanchamiento de la pirámide nasal cuyos pólipos tienden a recidivar con frecuencia. Por este motivo los pacientes deben ser sometidos a cirugías nasosinusales radicales con el fin de reducir estas recidivas.

Bibliografía

1. GLBS Augusto A, Granato L, C Santos G, FP Carvalho M. Síndrome de Woakes: A propósito de dois casos. Revista Brasileira de otorrinolaringología. 1998, 64(1) Jan-Fev.
2. Kellerhals B, Utheman B, Woakes's Síndrome: The problems of infantil nasal polyps. Int.J.Pediatr.Otorhinolaryngol, 1979, 1, 79-85.
3. Alfonso Muñoz E, Alfonso Muñoz S. Estudio clínico e histológico de la poliposis nasal. Rev cubana Cir, 2004, 43(3-4), jul-dic
4. Pino V, trinidad G, Álvarez J, Carrasco F, Blasco A. Mucocelos de los senos paranasales. Presentación de 10 casos y revisión de la literatura. ORL-DIPS;2005;32(1):26-29.
5. Menéndez-Colino LM, Bernal Sprekelsen M, Benítez Silva P, Alobad I, GuilLemany Toste JM . Aspectos técnicos en cirugía endoscópica de mucopiocele frontal. Acta Otorrinolaringol Esp 2003; 54: 98-101.
6. Godoy E, Godoy F. Mucocele frontal lateral, tratamiento combinado endoscópico y externo. Caso clínico Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza y cuello 2006; 66: 147-153.
7. Akira F, Cunha B, Lessa M, Lois R, Butugan O. Mucocele frontal bilateral. Rev. Bras. Otorinolaringol. 72(3), 2006, May-Jun.
8. Voegels RL, Balbani AP, Santos ajaúnior RC, Butugan O. Frontoetmoidal mucocele with intracraneal extensión: a case report. Ear Nose Trota J. 1998 Feb, 77(2): 117-20.
9. González F, García A, Prieto A. Mucocele frontoetmoidal con afectación ocular. Arch Sic Esp Oftalmol,2005; 80(5), may .
10. Culebro P, De-Barcia L, Salcedo G, Rodríguez Reyes AA. Mucocele del seno frontal de presentación atípica. Informe de un caso. Arch Sic Esp Oftalmol 2006; 81: 611-614.
11. CSH Tan, VKY Yong, LW Yip, S Amrith. An unusual presentation of a giant frontal sinus mucocele manifesting with a subcutaneous forehead mass. Ann Acad Med Singapore 2005, 34: 397-98.

Correspondencia

Dra. Raquel Artal Sánchez
La Lectura, 13 - 3º Dcha.
50015 Zaragoza
raquelartal@hotmail.com