

Mucocele etmoidal en niño con fibrosis quística

Ethmoidal mucocele in a child with cystic fibrosis.

RESUMEN

Los mucocelos son lesiones muy raras en la infancia, habitualmente secundarias a la obstrucción de los conductos de drenaje de los senos paranasales. Son muy raros en la edad pediátrica. Presentamos el caso de un niño, con fibrosis quística, que padeció un exoftalmos izquierdo secundario a un mucocele en celdillas etmoidales y que fue tratado con cirugía endoscópica nasosinusal. Se trata de un varón de 14 meses de edad. En la literatura sólo aparece un caso más joven que el nuestro y las series publicadas no incluyen un número de pacientes superior a diez.

PALABRAS CLAVE:

Mucocele, Senos paranasales, Fibrosis quística, Cirugía endoscópica nasosinusal.

SUMMARY

Mucocelles are cystic lesions caused by blockage of the paranasal sinuses ostium with mucinous retention inside. They are uncommon in the paediatric age. We report the case of a 14 months old male with cystic fibrosis and a left exophthalmos secondary to a mucocele in ethmoidals cells treated with endoscopic sinus surgery. No series of more than ten patients have been found in the literature. Only one case appears younger than our patient.

KEY WORDS:

Mucocele, Paranasal sinus, Cystic Fibrosis, Endoscopic sinus surgery.

Introducción

El término mucocele fue introducido por Rollet en 1896, siendo Onodi quien realizó la primera descripción histológica en 1901. La mayoría de los mucocelos ocurren entre la cuarta y la séptima década de la vida, siendo excepcionales en la edad pediátrica¹.

El mucocele se define como una dilatación de los senos paranasales, debida al acúmulo en su interior de contenido mucinoso, que produce un aumento de presión con adelgazamiento y destrucción progresiva de sus paredes. En ocasiones, su contenido puede sobreinfectarse dando lugar a un piocele.

El principal origen de los mucocelos parece ser la inflamación crónica de la mucosa asociada a la obstrucción de las vías naturales de drenaje de los senos paranasales². Otras causas menos frecuentes son los traumatismos craneo-faciales, las variantes anatómicas, la cirugía previa de senos paranasales, las tumoraciones sinusales y la fibrosis quística (FQ).

La FQ es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva más frecuente entre la población de origen caucásico. Está causada por la mutación de un gen, que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana denominada CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator), que actúa como canal del cloro en la superficie apical de las células epiteliales. Debido a esta alteración, aumenta la viscosidad del moco de las secreciones exocrinas, hecho

que dificulta el aclaramiento ciliar del mismo y favorece su acumulación, provocando la obstrucción de los ostium de drenaje.

En 1989 se identifica el gen que codifica la proteína CFTR, situado en el sector q31-q32 del brazo largo del cromosoma 7, y la mutación más habitual, consistente en la delección de fenilalanina en la posición 508, presente en aproximadamente el 67% de los casos³.

La incidencia de los mucocelos en pacientes con FQ se estima entre 0.2% y 3.7% mayor que en la población general⁴.

La localización frontal y etmoidal, sobretodo esta última, es la más frecuente (80%), siendo los mucocelos maxilares mucho menos frecuentes y excepcionales a nivel esfenoidal. La localización del mucocele se relaciona con la edad de presentación; en los adultos son más frecuentes en los senos frontales mientras que en niños predominan en los senos etmoidales y maxilares⁵.

En relación con la presentación clínica distinguimos dos fases: una inicial paucisintomática, donde el mucocele se encuentra limitado a la cavidad sinusal, y una de exteriorización por erosión de las paredes óseas. Los síntomas varían desde cefalea, obstrucción nasal o rinorrea, hasta compresión de estructuras vecinas, especialmente del globo ocular, dando lugar a exoftalmos, diplopía e incluso atrofia del nervio óptico.

Caso Clínico

Varón de 14 meses, remitido al hospital por exoftalmos secundario a un mucocele en celdillas etmoidales izquierdas. No presenta otra sintomatología acompañante. En los antecedentes personales destaca que padece FQ, mostrando la mutación F508 en heterocigosis.

En la exploración física se aprecia un exoftalmos izquierdo con reflejo pupilar y fondo de ojo normal, sin disminución de la agudeza visual. Se realiza un TAC craneofacial donde aparece una masa de atenuación homogénea, que se origina en el macizo etmoidal izquierdo y se extiende a la órbita homolateral, con marcado desplazamiento del músculo recto interno y del globo ocular. Los hallazgos sugieren, dado el contexto clínico, un mucocele etmoidal izquierdo. Para descartar un origen tumoral se solicita una RMN, cuyo resultado confirma la sospecha diagnóstica (Fig.1).

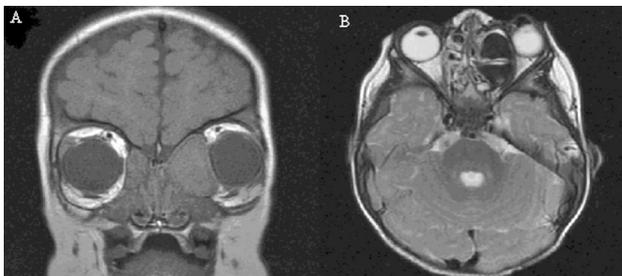


Figura 1: Imagen de RMN que muestra una expansión de celdillas etmoidales izquierdas con contenido quístico-proteico en su interior, con isoseñal en T1 (A) y marcada hiposeñal en secuencias T2 (B).

Se programa la cirugía, ingresando al paciente 5 días antes para la administración intravenosa de un antibiótico de amplio espectro (Amoxicilina-Clavulánico a dosis de 25 mg/kg de peso/ cada 8 horas) y corticoides (Metilprednisolona a dosis de 1 mg/kg/cada 24 horas). Se interviene por cirugía endoscópica nasosinusal con anestesia general. Se realiza una etmoidectomía anterior con drenaje del mucocele y una amplia marsupialización. El estudio anatomopatológico del material quirúrgico muestra signos de hiperplasia glandular mucosa y de infiltración inflamatoria crónica, sin evidenciar signos de malignidad.

La evolución clínica fue satisfactoria, encontrándose asintomático transcurridos 12 meses de la intervención.

Discusión

Los mucoceles de los senos paranasales son muy raros en la edad pediátrica. En una revisión de la literatura no hemos encontrado ninguna publicación que recoja más de 10 pacientes⁶.

Nuestro caso tenía 14 meses de edad, apareciendo publicado sólo un caso más joven (6 meses)⁴.

En la mayoría de las series publicadas, aparecen factores predisponentes, especialmente la FQ^{7,8}, como ocurre en nuestro caso. Otros factores de riesgo pueden ser traumatismos craneo-faciales, procesos inflamatorios locales como sinusitis, tumores nasales y cirugía previa de senos paranasales⁶.

La prueba diagnóstica de elección es la TAC de fosas y senos paranasales, complementada con la RMN cuando se quiere estudiar la relación del mucocele con las estructuras blandas cerebrales, orbitarias o vasculares.

El tratamiento del mucocele debe ser siempre quirúrgico. Actualmente, la cirugía endoscópica nasosinusal es el gold-standard para el tratamiento de los mucoceles de los senos paranasales¹⁰.

Bibliografía

1. Timon CL, O'Dwyer TP. Ethmoidal mucoceles in children. *J Laryngol Otol* 1989 ; 103 : 284-286.
2. Weber AL. Inflammatory diseases of the paranasal sinus and mucoceles. *Otolaryngol Clin of North Am* 1988; 21:421-37.
3. Vankeerberghen A, Cuppens H, Cassiman J, The cystic fibrosis transmembrane conductance regulator: an intriguing protein with pleiotropic function, *J. Cystic Fibrosis* 2002;1:13-29.
4. Di Cicco M, Costantini D, Padoan R, Colombo C. Paranasal mucoceles in children with cystic fibrosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69: 1407-1413.
5. Robertson J, Friedman E, Rubin B. Nasal and sinus disease in cystic fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews* 2008; 9, 213-219.
6. Nicollas R, Facon F, Sudre-Levillain I, Forman C, Roman S, Triglia J.M. Pediatric paranasal sinus mucoceles: Etiologic factors, management and outcome . *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2006; 70, 905-908.
7. Alvarez R.J, Liu N.J, Isaacson G, Pediatric ethmoid mucoceles in cystic fibrosis: longterm follow-up of reported cases, *Ear Nose Throat J.* 1997;76(8):539,543-6.
8. Sciarretta V, Pasquini E, Farneti G, Ceroni A.R. Endoscopic treatment of paranasal sinus mucoceles in children, *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2004;68 (7):955-960.
9. Esteller E, Ademá JM. Mucoceles de senos paranasales. En: Adema JM, Bernal M, Masegur H, Sprekelsen C (eds). *Cirugía Endoscópica Nasosinusal* 2001. Gráficas Alzamora, Gerona 2001:203-206.
10. Menéndez-Colino L.M., Bernal Sprekelsen M., Benítez Silva P., Alobad I., Guillemany Toste J.M. Aspectos técnicos en cirugía endoscópica de Mucocele frontal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54: 98-101

Correspondencia

Dra. Maria José Lesmas Navarro
San Bruno, 32 - pta 7.
46009. Valencia
e-mail: mariahoo@hotmail.com