



Heterotopia neuronal glial asociada a fisura palatina

Noyola-Frías Miguel A,^{*,A}
Toranzo-Fernández JM,^{**,A}
Aguirre-Castillo HA,^{***,A}
Santos-Díaz MA,^{****,B}
Oros-Ovalle C,^{*****}
Acosta-Díaz de León D^{*****},A

* Profesor adscrito.
** Jefe del Servicio de Cirugía Maxilo-Facial.
*** Residente.
**** Pediatra y Genetista.
***** Servicio de Patología.
***** Servicio de Neurocirugía.

A Servicio de Cirugía Maxilo-Facial Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", SLP, México.
B Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

Recibido para publicación:
30-Septiembre-2006

Resumen

Las heterotopias de tejido neuronal glial son lesiones poco frecuentes que pueden presentarse en cabeza y cuello de manera aislada o asociadas a otras alteraciones congénitas. En este trabajo se hace el reporte de un caso en un paciente de 7 meses de edad con una lesión central que emergió a través de una fisura palatina.

Palabras clave: Heterotopia, glial, fisura palatina.

Abstract

Glial neuronal tissue heterotopias are very rare lesions that can be developed isolated or associated to other congenital alterations in the head or neck. The literature review and case presentation of a seven months old patient with a central lesion that emerged from a cleft palate is presented.

Key words: Heterotopia, glial, cleft palate.

Introducción

La heterotopia del tejido nervioso central a nivel extracraneal es una lesión extraordinariamente rara, que se define como la presencia de tejido neural normal fuera de la cavidad craneal con o sin asociación a las meninges. Cuando ocurre, se presenta en sitios adyacentes a la base craneal como nasofaringe, órbita, región mastoidea y auricular. De manera excepcional, se han reportado casos en sitios distantes como lengua, labios y pulmón. Las primeras descripciones de esta lesión lo consideraban como variantes de encefalocele y también se ha utilizado el término de gliomas o gliomatosis para describir lesiones similares.^{1,2}

Las heterotopias neuronales gliales pueden ser una entidad aislada o en un 25% de los casos relacionadas a otras anomalías del sistema nervioso central y síndromes de cabeza y cuello. La asociación de esta lesión con pacientes con fisura palatina es poco frecuente.³

En este artículo se hace la descripción de un caso de heterotopia neuronal glial que emerge a través de una fisura palatina en un paciente de 7 meses de edad y se hace una revisión en la literatura.

Reporte de caso

Paciente femenina de 7 meses de edad referida del Servicio de Pediatría y Otorrinolaringología con el diagnóstico

de fisura palatina completa (FLPC), asociado a un quiste de retención mucoso en el septum. Los antecedentes heredofamiliares fueron negativos. Es hija de padres jóvenes, no consanguíneos. Primer embarazo, normoevolutivo, sin complicaciones durante la gestación. Parto eutóxico, con peso al nacer de 3,475 g, sin datos de hipoxia neonatal. Fue remitida al Servicio de Cirugía Maxilofacial para corrección del defecto. El examen neurológico presentaba leve retraso psicomotor, con nistagmus horizontal. Los exámenes preoperatorios fueron normales, y se programó para intervención quirúrgica para la resección de la lesión y el cierre de la fisura palatina.

Ya en el quirófano, se procedió a explorar el defecto que consistía en una lesión central en línea media palatina, sésil y pulsátil de aproximadamente 2 x 3 cm de diámetro (*Figura 1*). Se realiza una punción aspiratoria y se obtiene un líquido de aspecto claro y cristalino de 3 cc. Mediante tiras reactivas se obtiene una concentración de glucosa de 112 mg/dL. Se difiere la intervención quirúrgica y se solicita valoración por el Servicio de Neurocirugía. Se maneja con acetazolamida y antibióticos. La imagen de resonancia magnética (IRM) mostró un largo defecto desde la porción inferior de la rodilla del cuerpo calloso, extendiéndose en sentido caudal a nivel de la línea media por delante del hipotálamo hacia la base del cráneo, proyectándose a través de las clinoides anteriores, prolongándose a través del paladar superior hacia la cavidad oral. Se integró el diagnóstico de un probable glioma (*Figura 2*). Más tarde, neurocirugía procedió al cierre del defecto neurológico y toma de biopsia, teniendo como resultado una heterotopia neuronal glial (*Figuras 3 a 8*). El Departamento de Cirugía Maxilofacial cierra el defecto palatino con técnica de Veau-Wardill. Durante

el postoperatorio evoluciona favorablemente sin presentar complicaciones por lo que al 4º día postoperatoria se decide su egreso hospitalario por mejoría.

Discusión

El hallazgo de tejido neuronal heterotópico en la región palatina asociado con fisuras es considerablemente raro.⁴ Eumura, en una extensa revisión de la literatura

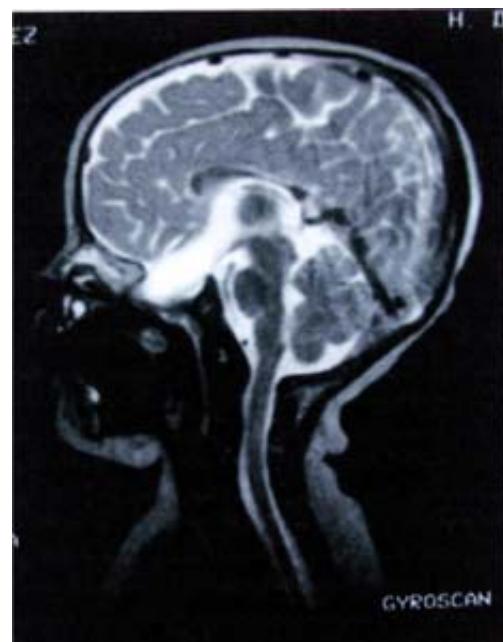


Figura 2. La IRM contrastada que muestra el infundíbulo de la hipófisis marcadamente alargado acompañando a la lesión que se extiende caudalmente a través del paladar.

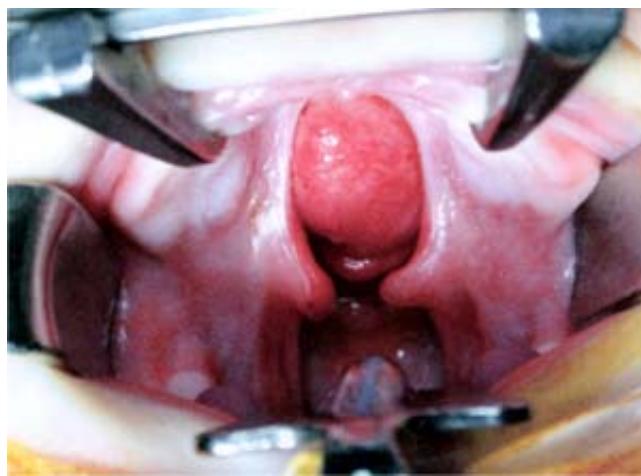


Figura 1. Aspecto intraoral de la lesión que emerge a través de la fisura palatina.

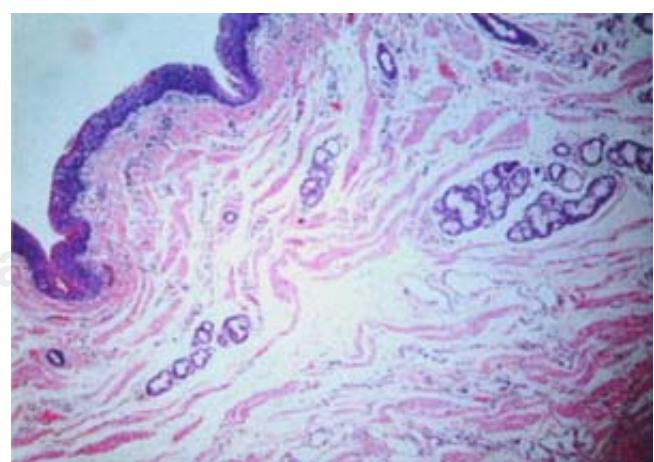


Figura 3. Mucosa nasal. Trabéculas de tejido nervioso central entremezclados con tejido fibroadiposo de la submucosa. H&E 4X.

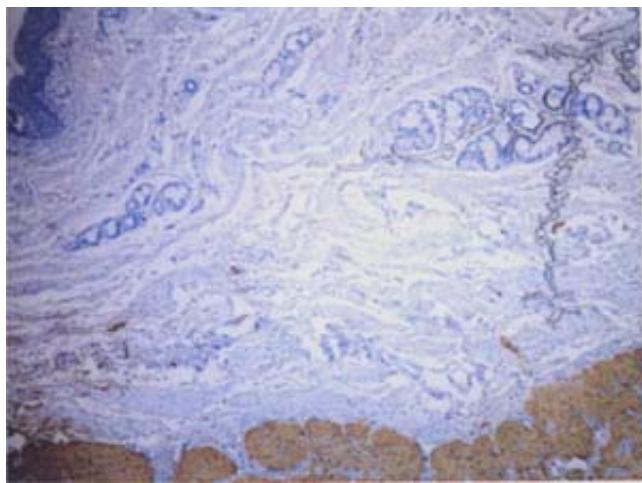


Figura 4. Mismo campo. Inmunohistoquímica para enolasa neural específica 4X.

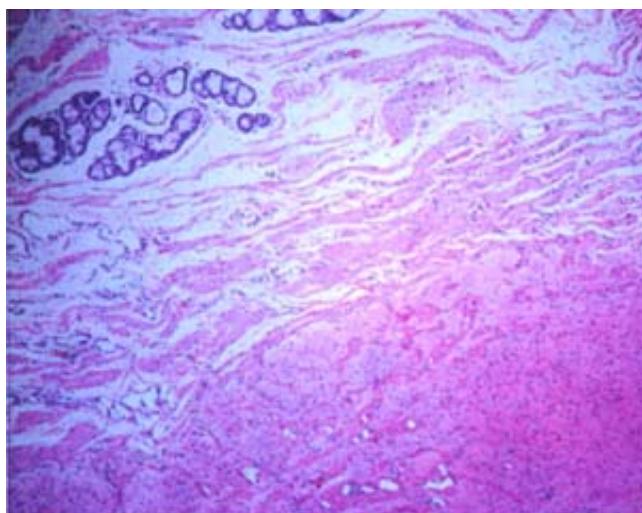


Figura 5. Tejido neural – glial en nidos y fascículos. Sin meninges, entre los ácinos glandulares submucosos. H&E 10X.

mundial con relación a este tipo de condiciones, informó sólo 7 casos involucrando fisura palatina en 1999.⁵ Giannas comunicó un caso más en el 2004, al igual que Anjaneyulu.^{2,6}

Estos defectos se pueden presentar a cualquier edad, pero con frecuencia se diagnostican en la infancia. En estudios prenatales es difícil su diagnóstico, excepto en el caso informado por Cohen y Abt de un proceso gestacional asociado a polihidramnios.⁴

Se ha considerado que la heterotopia puede ser una condición única, pero en un grupo reducido de casos puede acompañarse de micrognatia, glosoptosis, úvula bifida, pectum excavatum, polidactilia, anencefalia, anomalías cardiovasculares y displasias broncopulmonares.^{2,3}

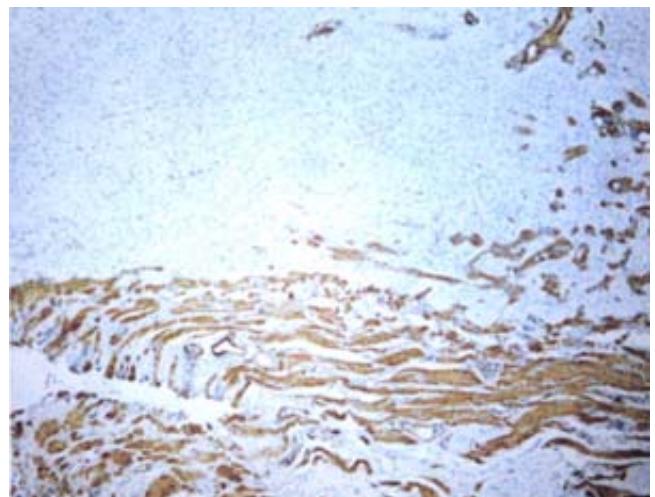


Figura 6. Áreas con edema, fascículos de astrocitos fibrilares. PGFA 10X.

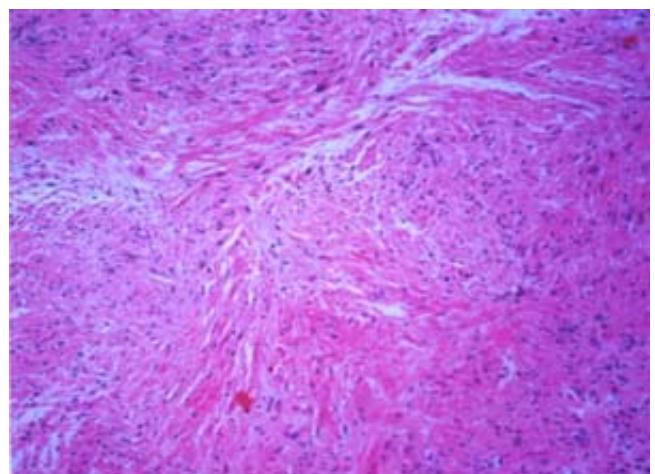


Figura 7. Fascículos de astrocitos y oligodendrocitos en un fondo fibrilar H&E 40X.

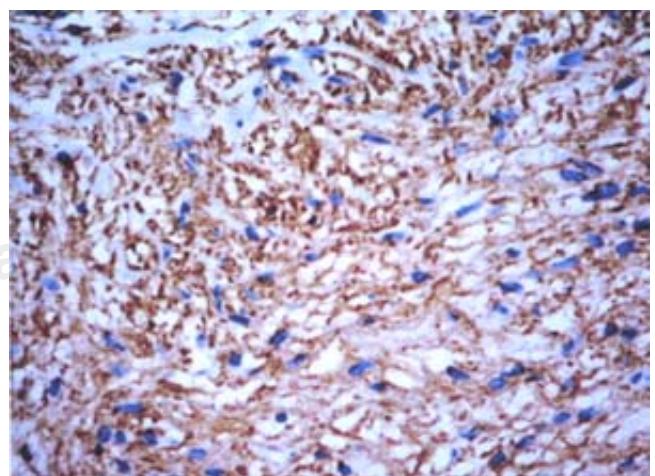


Figura 8. Técnica de inmunohistoquímica para PGFA, 40X.

Clínicamente, las heterotopias neuronales pueden simular otras anomalías congénitas en cabeza y cuello, como lesiones linfáticas, encefaloceles, meningoceles, teratomas, quistes branquiales y quistes de retención mucosa, como en el presente caso, en donde la lesión protruye a la cavidad oral.¹⁻⁶

El mecanismo que da origen de esta anomalía es incierto. Su relación en pacientes con FP se ha tratado de explicar como un atrapamiento de tejido neuronal durante el desarrollo embrionario en sitios inadecuados. Giannas y colaboradores⁶ han descrito tres elementos más: a) Encefaloceles que pierden su conexión intracraneal; b) Islas de células totipotenciales que dan origen a los tumores gliales; c) Atrapamiento anormal o migración de tejido glial a partir de los bulbos olfatorios.

Estudios recientes han producido avances en el entendimiento de mecanismos en el patrón de desorden de migración neuronal, lo que permite saber a nivel molecular porqué las células gliales migran de manera diferente generando malformaciones. Shigeaki y colaboradores consideran que el desarrollo de la corteza cerebral es un proceso complicado que incluye producción neuronal, migración, formación de circuitos y modificaciones celulares activo-dependientes que forman un patrón de desarrollo neural que al modificarse propicia desórdenes en la migración celular. Este patrón se ve afectado por cambios en las moléculas que controlan la migración como ciclokina 5, transmisores de Reeling y doblecortina.⁷

El tejido neuroglial puede contener elementos sólidos y quísticos como resultado de la producción de fluido cerebroespinal por el plexo coroideo.⁸ Son por lo general, aumentos de volúmenes firmes, lobulados y de consistencia elástica de tamaño variable que puede alcanzar varios centímetros. Histológicamente puede contener elementos gliales maduros, epidermida y tejido coroideo entremezclado a mucosa bucal y nasal.⁹ Tal como en los hallazgos histopatológicos encontrados en nuestro paciente donde se pueden ver trabéculas de tejido nervioso central entremezcladas con acinos glandulares y tejido fibroadiposo de la submucosa nasofaríngea.

La tomografía computarizada (TC) y/o la IRM son indispensables para determinar el origen y dimensión de la lesión, así como establecer la posibilidad de una franca comunicación intracraneal, que debe ser considerada en lesiones centrales pulsátiles. Las punciones aspiratorias en lesiones sospechosamente quísticas ayudan al diagnóstico pero no son concluyentes y además existe el riesgo de crear fistulas de líquido cefalorraquídeo que compliquen el manejo y pronóstico del paciente.¹⁰

Una vez confirmado el diagnóstico el manejo es la remoción quirúrgica para lesiones pequeñas. Las recurrencias son raras y se deben en gran medida a resecciones primarias incompletas. En los casos de comunicación intracraneal se requiere de craneotomías para el cierre de los defectos de la base y resección externa de los remanentes de lesión. Hasta el momento no existen reportes de lesiones con transformación neoplásica.^{11,12}

Bibliografía

- Patterson K, Kapur S, Chandra RS. Nasal gliomas and related brain heterotopias: A pathologist's perspective. *Pediatr Pathol* 1986; 5(3-4): 353-362.
- Anjaneyulu C, Deka RC. Heterotopic neuroglial tissue in hard palate. *Indian J Pediatr* 2004; 71(5): 451-452.
- Gorlin R, Cohen M Jr, Hennekam R. *Syndromes of the head and neck*. Oxford University Press 2001; 971-pag final.
- Mat BM et al. Heterotopic neuroglial tissue presenting as oral cavity mass with intracranial extension. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2005; 69: 1587-1590.
- Uemura T, Yoshikawa A, Onizuka T, Hayashi T. Heterotopic nasopharyngeal brain tissue associated with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J* 1999; 36(3): 248-251.
- Giannas JE, Bayat A, Davenport PJ. Heterotopic nasopharyngeal brain tissue associated with cleft palate. *Br J Plast Surg* 2005; 58(6): 862-864.
- Shigeaki K, Tabata H, Nakajima K. Neuronal migration in cortical development. *J Child Neurol* 2005; 20(4): 274-279.
- Shuangshoti S, Kasantikui V, Suwanwela N et al. Solitary primary intracranial extracerebral glioma. *J Neurosurg* 1984; 61: 777-781.
- Boseen E, Hudson W. Oligodendroglioma rising in heterotopic brain tissue of the soft palate and nasopharynx. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 571-574.
- Madjidi A, Couly G. Heterotopic neuroglial tissue of the FACE. Report of six cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993; 76: 284-288.
- Younus M, Coode P. Nasal glioma and encephalocele: two separate entities. Report of two cases. *J Neurosurg* 1986; 64: 516-519.
- Ironside J et al. *Diagnostic pathology of nervous system tumours*. Churchill-Livingston 2002: 543-544.

Reimpresos:

Dr. Miguel A. Noyola Frías

Avenida Venustiano Carranza Núm. 2395

Colonia Universitaria, 78220. Tel: 014448342700

Ext. 619, San Luis Potosí, México.

Este documento puede ser visto en:

www.medigraphic.com/adm