

FOSA NASAL SUPERNUMERARIA, UNA EXTRAÑA MALFORMACIÓN CONGÉNITA. PRIMER CASO REGISTRADO POR EL ECEMC

P. Cid Galache, J.M. Gómez Vida, L. Olivares Sánchez, R. Pérez lañez, J. Casas Gómez, S. Broncano Lupiáñez, A. Rodríguez Leal

UGC Pediatría y Neonatología. Hospital de Motril, Granada.

Summary

Title: Supernumerary nostrils, a very rare type of congenital nasal anomaly. First case registered in ECEMC.

Supernumerary or accessory nostrils are a very rare type of congenital nasal anomaly, with only a few cases reported in the literature. They can be associated with other malformations such as cleft palate and they can be unilateral or bilateral, with most cases reported being unilateral. The accessory nostril may or may not communicate with the ipsilateral nasal cavity, probably depending on the degree of embryological progression of the anomaly. A case of double supernumerary nostril with no nasal cavity communication and with an otherwise normally developed nose is presented. The surgical treatment is described and the different speculative theories related to the embryogenesis of supernumerary nostrils are also reviewed.

Introducción

La fosa nasal supernumeraria (FNS) es un tipo muy raro de anomalía congénita con muy pocos casos descritos en la literatura. Puede asociarse con otras malformaciones como fisura palatina, pudiendo encontrarse el defecto uni o bilateralmente, con posibilidad de incluir cartílago accesorio en algunos casos. La mayoría de los casos descritos en la literatura son unilaterales. La FNS puede o no estar comunicada con la cavidad nasal ipsilateral, dependiendo del grado de progreso embriológico de la anomalía.

Revisando la literatura, el primer caso de FNS fue publicado por Lindsey¹. Éste era bilateral, presentando las aberturas exteriores por encima de las narinas de una fosa nasal normal, estando la cavidad nasal accesoria conectada con el interior de las fosas nasales normales ipsilaterales. Tawse² describió otro caso de FNS que era unilateral con conexión a cavidad nasal normal. Reddy y Rao³ describieron el caso de una tercera fosa nasal que se situó por debajo de la fosa nasal izquierda. Más recientemente Sinha y cols.⁴ describieron un caso de fosa nasal supernumeraria asociada a microcórnea y cataratas congénitas.

Se presenta el primer caso registrado en la amplia serie de alrededor de 2.700.000 nacimientos consecutivos del ECEMC.

Caso clínico

Neonato mujer nacido a término por cesárea tras fracaso de inducción que a la exploración inicial presenta 2 fosas nasales supernumerarias (Figuras 1 y 2). Se realizó TAC craneal con fistulografía y se pudo apreciar que no existía comunicación con fosas nasales

FIGURA 1. Aspecto facial del paciente.



FIGURA 2. Detalle ampliado del defecto nasal en su lado izquierdo. Se observan las 2 narinas accesorias, situadas por encima de las narinas normales.



principales, estando situada cada una de ellas a ambos lados de la pirámide nasal y finalizando en fondo de saco ciego en su interior.

El resto de la exploración neonatal por órganos y aparatos fue rigurosamente normal. Los datos antropométricos correspondían a los siguientes percentiles: peso 3910 g. (p90-97), talla 52 cm. (p75-90) y perímetro cefálico 36,5 cm. (p75-90), con Test de Apgar 9 al minuto y a los 5 minutos. Se realizó RMN craneal que descartó la presencia de alguna otra malformación craneofacial. La paciente fue derivada al centro quirúrgico de referencia, siguiendo en la actualidad a la espera de posible solución quirúrgica y estética del problema (Figuras 3 y 4).

Como dato de interés llama la atención que la concepción del neonato fue por donación de ovocitos, debido a una esterilidad primaria materna, con implantación de 2 de ellos. En el primer trimestre se produjo la pérdida de uno de los embriones de manera espontánea. Los padres refieren que no existen antecedentes familiares malformativos reseñables, y no son consanguíneos. La madre padeció leucemia a los 13 años de edad precisando trasplante de médula ósea a los 14 años para su curación. Actualmente tiene 30 años de edad, y presenta un buen estado de salud teniendo una calidad de vida normal. No refiere toma o contacto con elementos de posible teratogenicidad. Sólo tomó ácido fólico como tratamiento periconcepcional, y el embarazo cursó sin incidencias. En cuanto al padre, tiene 30 años, no padece enfermedades crónicas, y no ha estado sometido a exposiciones laborales o de otro

FIGURA 3. Detalle del defecto nasal izquierdo a los 5 meses de vida.



FIGURA 4. Detalle del defecto nasal derecho a los 5 meses de vida.



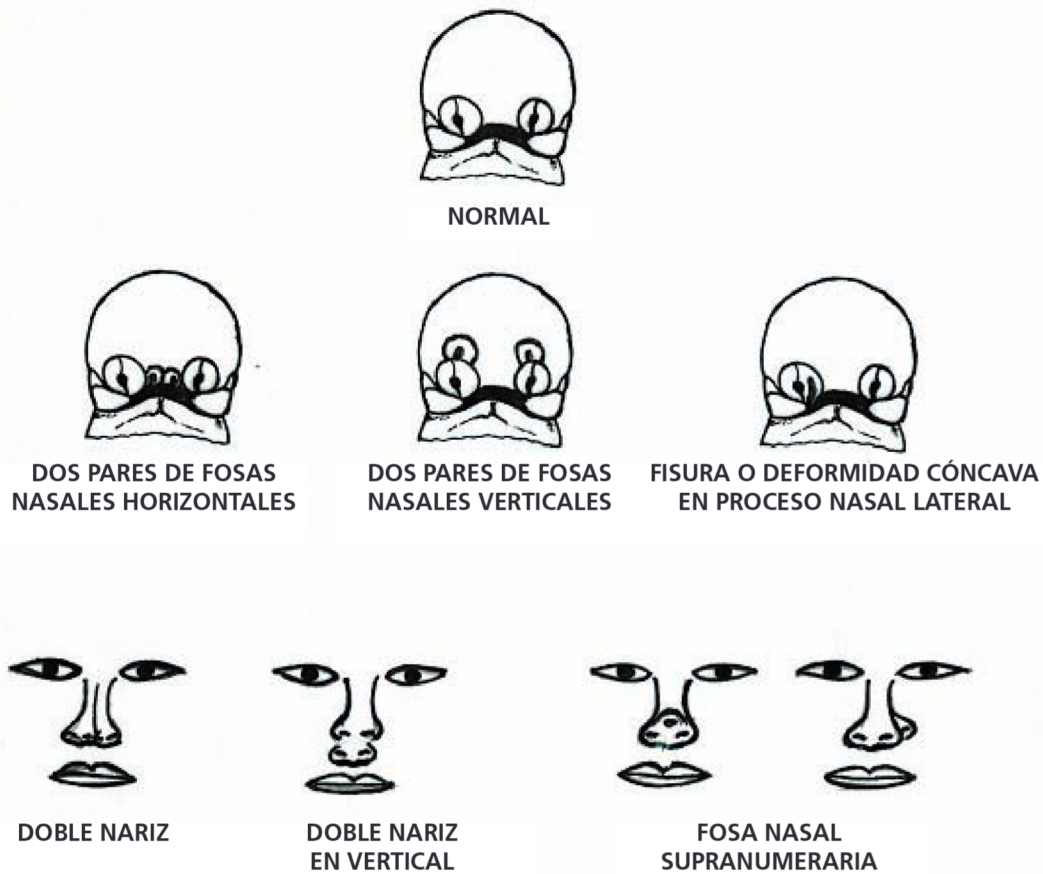
tipo a productos tóxicos o factores físicos o biológicos de riesgo.

Discusión

El desarrollo embriológico de la nariz comienza a partir de la cuarta semana de gestación con la aparición de un engrosamiento de ectodermo en la parte lateral más baja del área frontal de la cabeza;

FIGURA 5.

Hipótesis propuesta de desarrollo de doble nariz y de fosas nasales supernumerarias (modificado de Nakamura y Onizuka)¹².



pronto se ve rodeada por los procesos lateral y medial, que se fusionan con el proceso maxilar, formando el labio superior, la ventana y cavidad nasal. El proceso lateral forma la pared lateral de la nariz y el proceso medial da lugar a la columela y a una pequeña porción del tabique nasal. El desarrollo nasal se completa sobre la semana 14 de gestación.

Se define FNS como una narina accesoria situada al lado de una narina normal, que puede abrirse a una fosa nasal accesoria que puede a su vez comunicarse con la fosa más cercana o bien terminar en un fondo de saco tras un corto trayecto sin presentar anomalías septales asociadas, como el caso que nos ocupa. La FNS ha de tener un ala nasal completa o parcial, lo que implica la existencia previa de un proceso lateral supernumerario o ectópico. La ausencia de ala nasal en la FNS se considera una fístula. No debe ser confundida

con la duplicación nasal, o doble nariz, en la cual se apreciarían dos tabiques, 4 ventanas nasales y 4 fosas nasales. El diagnóstico diferencial ha de hacerse con el glioma, encefalocele, quiste dermoide nasal, duplicación del conducto lacrimonasal y hendidura mediofacial. En la literatura están descritos muy pocos casos^{5,6,7,8,9,10}, unos aislados^{6,8,9,10} y otros asociados a diversas malformaciones como hipoplasia del pabellón auricular⁵, y persistencia del ductus arterioso con atresia esofágica⁷; sólo uno de los casos presentaba ventana nasal bilateral, situadas encima de las normales⁷. En dos de los casos la ventana accesoria se comunicaba con la fosa natural del mismo lado tras un corto trayecto^{6,7}, el resto acababa en un fondo de saco^{5,8,9,10}, al igual que en nuestro caso.

Respecto a la localización de la ventana accesoria, algunas se situaban superiormente^{6,7,10}, en otros casos

se situaban laterales^{8,9} a la fosa normal y sólo en un caso tenía localización medial⁵.

No se conoce la causa exacta de la aparición de una FNS.

En cuanto al mecanismo patogénico por el que se produce, Erich¹¹, en 1962 postuló la aparición de una fosita nasal accesoria, lateral a la lámina nasal (con lo que no interfiere con la fusión y posterior formación de un solo septum), que más tarde formaría un saco nasal que se fusionaría o no con uno de los sacos normales. Según esto, la fosa accesoria debería estar situada por encima de la fosa normal más que medial a ésta. En 1987 Nakamura y Onizuka¹² rebatieron esta hipótesis debido a que su paciente presentaba una ventana nasal supernumeraria medial (más próxima al septum que la fosa natural) y al mismo nivel que las otras. Su hipótesis concluía que la ventana nasal supernumeraria resultaba de una anomalía localizada del proceso lateral nasal, de modo que durante la proliferación de las células mesenquimales aparecería accidentalmente una fisura, dando lugar a dos fosas con ala en un lado de la nariz. Esta hipótesis permite la posibilidad de varias localizaciones de la ventana nasal extra: lateral, superior o medial, dependiendo de la posición del cambio en el proceso lateral (Figura 5). También, el hecho de que la narina supernumeraria se desarrolle a partir de un par de placodas nasales explicaría que se forme un solo septum nasal central y que el saco olfatorio pueda comunicar con la cavidad nasal del mismo lado. En nuestro paciente se observaba un fondo de saco, lo que podría deberse a la interrupción del desarrollo de la fosa supernumeraria. La duplicación nasal se originaría con la aparición de 4 fositas olfatorias en lugar de dos, colocadas horizontal o verticalmente, en la que cada una seguiría el desarrollo normal dando lugar a dos narices externamente perfectas.

En todos los casos revisados el tratamiento fue quirúrgico.

De todas formas, muy pocos autores han publicado los detalles de su manejo quirúrgico del paciente con una fosa nasal supernumeraria. Erich, Muecke y Souttar¹³ en sendos casos con doble nariz refieren que la repararon por vía transnasal, escindiendo la mitad medial de la nariz junto con su capa mucosa. Así se divide el septo y se lleva a la línea media para fijarlo como un único bloque. Como resultado quedó una amplia nariz chata con una depresión en la zona media que más tarde requirió reconstrucción. Erich¹¹ intentó corregir esta deformidad por fractura y transferencia de los huesos nasales hacia zona medial para crear un puente estrecho. Muecke y Souttar^{12,13} por otra

parte, aplazaron la cirugía hasta que el niño alcanzó la pubertad.

Onizuka y Tai¹⁴ repararon la fosa nasal supernumeraria utilizando técnica de fistulectomía. De una manera similar Kurul¹⁵ escindió la FNS cerrando posteriormente el defecto primario.

Nuestro caso constituye el primero registrado en el ECEMC, tras haber controlado 2.561.162 recién nacidos entre los años 1980 y 2009, además de otros 143.979 recién nacidos vivos en el período 1976-1979. Ello implica que la frecuencia de este defecto se sitúa en 4 por 10.000.000 nacimientos (intervalo de confianza al 95%: 0,000-0,022 por 10.000). Ello pone de manifiesto la rareza de este tipo de alteración del desarrollo prenatal, de la que, como se ha comentado, existen muy pocos casos descritos en todo el mundo.

Agradecimientos

Queremos expresar nuestro más sincero agradecimiento a la paciente y sus padres, por su generosidad y entera disposición a colaborar con el equipo que supervisamos la evolución de la paciente. También a las Dras. M.L. Martínez-Frías y E. Bermejo por su inestimable apoyo y ayuda en la edición y elaboración de este artículo.

Referencias

1. Lindsay B. A nose with supernumerary nostrils. *Trans Pathol Soc London* 1906; 57:329.
2. Tawse HB. Supernumerary nostril and cavity. *Proc R Soc Med Laryngol* 1920; 13:28.
3. Reddy KA, Rao AK. Triple nostrils. A case report and review. *Br J Plast Surg* 1987; 40:651.
4. Sinha R, Das S, Sikder B, Ray S, Bit UK. Supernumerary nostril with congenital cataract. *Ear Nose Throat J* 2005; 84:716-719.
5. Cuervo de la Calle G, Viviente Rodríguez E, Capitán Guarnizo A, Sánchez Láinez J, Díaz Manzano JA, Sarriá R, Sprekelsen Gassó C. Tercera ventana nasal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004; 55:93-96.
6. Franco D, Medeiros J, Faveret P, Franco T. Supernumerary nostril: Case report and review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008; 61:442-446.
7. Numanoglu V, Ermis B, Dursun A, Battal F, Ornek Z, Dogan SM, Ugur B. Supernumerary nostrils together with oesophageal atresia and patent ductus arteriosus. *Clin Dysmorphol* 2007; 16:269-270.
8. Kashyap SK, Khan MA. Supernumerary Nostril: A Case Report and Review. *Int J Morphol* 2009; 27,1:39-41.

9. Williams A, Pizzuto M, Brodsky L, Perry R. Supernumerary nostril: a rare congenital deformity. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol* 1998; 44:161-167.
10. Hallak A, Jamjoom H, Hosseinzadeh T. Supernumerary Nostrils: A Case Report and Review. *Aesthtic Plast Surg* 2001; 25:241-243.
11. Erich JB. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull* 1962; 29:159-166.
12. Nakamura K, Onizuka T. A case of supernumerary nostril. *Plast Reconstr Surg* 1987; 80: 436-441.
13. Muecke FF, Souttar HS. Case of double nose. *Proc R Soc Med* 1924; 17:8-9.
14. Onizuka T, Tai Y. Supernumerary nostral. *Plast Reconstr Surg* 1972; 50:403-405.
15. Kurul S. Accessory nose associated with a unilateral incomplete cleft lip. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1995; 252:61-62.