

Wrodzone torbiele i przetoki grzbietu nosa

Congenital cysts and fistulas of the dorsum of the nose

ARTUR NIEDZIELSKI, MICHAŁ KOTOWSKI, GRAŻYNA NIEDZIELSKA

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii AM, ul. Chodźki 2, 20-093 Lublin

Wprowadzenie. Wrodzone torbiele i przetoki grzbietu nosa są rzadkimi nieprawidłowościami. Ich lokalizacja jest zwykle pośrodkowa, powstają bowiem we wczesnym okresie życia płodowego z pozostałości nabłonkowych zewnętrznego listka zarodkowego, które wpuklają się do sąsiednich tkanek w miejscach zrastania się powłok skórnych i kości nosowych.

Cel. Celem pracy jest przedstawienie wad wrodzonych grzbietu nosa leczonych w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii w latach 2000-2003.

Materiał i metody. Dokonano analizy retrospektywnej pięciu pacjentów zdiagnozowanych i leczonych operacyjnie z powodu torbieli i przetok grzbietu nosa.

Wyniki. Na podstawie przeprowadzonych badań stwierdzono, że powyższe wady nastręczają dużo trudności diagnostycznych i wymagają zastosowania technik radiologicznych: tomografii komputerowej i rezonansu magnetycznego. Wady wrodzone nosa często współistnieją z innymi nieprawidłowościami. Powodują one powikłania w postaci rozsunienia lub częściowego zniszczenia kości nosowych oraz częstych odczynów zapalnych w miejscu wady. Doszczętne usunięcie zmiany jest warunkiem skutecznego leczenia i zapobiegania nawrotom.

Wnioski. Wrodzone wady grzbietu nosa współistnieją z innymi nieprawidłowościami. Obrazowanie zmian nie zawsze gwarantuje trafną diagnozę. *Otolaryngologia, 2004, 3(4), 166-169*

Słowa kluczowe: wrodzone, torbiel, przetoka, grzbiet nosa

Introduction. Congenital cysts and fistulas of the dorsum of the nose belong to rare abnormalities. Their midline localisation is common, because they develop during the embryonal period from epithelial remains of ectoderm which penetrate the surrounding tissues in places of fusion of the nasal bones and cover.

Aim. The aim of our research is to present congenital malformations of the dorsum of the nose treated at the Department of Pediatric Otolaryngology, Phoniatry and Audiology of The Medical University of Lublin, in the years 2000-2003.

Material and methods. The retrospective study covered five patients with diagnosed and surgically treated congenital cysts and fistulas of the dorsum of the nose.

Results. It was found that the diagnostic process was difficult, and the radiological techniques, CT and MRI, were necessary to diagnose the defects. Congenital malformations of the nose often coexist with other abnormalities, and cause complications, such as extension or partial destruction of the nasal bones and more frequent inflammatory reaction at the place of the malformation. Radical excision of the defective tissue is crucial to effective treatment and prevention of the recurrence.

Conclusions. Congenital malformations of the nose coexist with other abnormalities. Radiological imaging does not guarantee an accurate diagnosis. *Otolaryngologia, 2004, 3(4), 166-169*

Key words: congenital, cyst, fistula, dorsum of the nose

Przetoki grzbietu nosa są rzadkimi zaburzeniami wrodzonymi linii środkowej nosa występującymi raz na 20-40 tysięcy żywych urodzeń i stanowią od 0,7-2% wszystkich wad wrodzonych powłok skórnych w obrębie głowy i szyi [1,2].

Krytycznym momentem w patogenezie tych wad jest okres drugiego miesiąca rozwoju embrionalnego. Wady te powstają bowiem z pozostałości nabłonkowych zewnętrznego listka zarodkowego wpuklających się do sąsiednich tkanek. Są wynikiem zaburzonego procesu łączenia się fałdów ektodermy pokrywających ośrodki proliferacyjne mezenchymy, czyli dotyczą miejsc połączeń powłok skórnych oraz miejsc zrastania się jam i szczelin.

Torbiele przedstawiają się najczęściej jako pojedyncze, miękkie, niebolesne uwypuklenie wielkości od kil-

ku do kilkudziesięciu milimetrów, położone najczęściej powierzchownie w linii środkowej grzbietu nosa, rzadziej w okolicy gładziny, słupka nosa czy przyśrodkowego kąta oka. W przypadku obecności wrodzonej przetoki, jej ujście znajduje się zwykle w niewielkim zagłębieniu poniżej torbieli w obrębie rusztowania grzbietu nosa. Umiejscowienie w zatokach przynosowych, na bocznej ścianie nosa, wnikanie w głąb nosa lub w kierunku podstawy czaszki spotyka się rzadko. Bunker definiuje te zaburzenia jako twory o kształcie klepsydrowatom lub wielojamistym penetrujące między kości i chrząstki nosa w kierunku sitowia i jam nosa z możliwością połączenia z mózgowiczaszką [3,4].

Musebeck wyróżnia trzy piętra występowania tej wady:

- Torbiele górne (głębokie), zlokalizowane między kośćmi nosowymi, w blaszce pionowej kości sitowej, mogące sięgać do opon mózgu. Ujście przetoki jest widoczne na grzbiecie nosa między kośćmi nosowymi a chrząstką.
- Torbiele środkowe, występują w części środkowej przegrody nosa, w chrząstce czworokątnej. Ujście przetoki widoczne jest w części środkowej grzbietu nosa.
- Torbiele dolne znajdują się w części dolnej przegrody nosa lub w przegrodzie skórnej. Ujście przetoki jest obecne w słupku poniżej koniuszka nosa [5].

Objawy kliniczne pojawiają się zwykle w pierwszych latach życia, ale mogą manifestować się już w okresie noworodkowym [4]. Najczęstszymi przyczynami zgłaszania się pacjentów z tymi wadami są: defekt kosmetyczny, powiększanie się zmiany oraz powikłanie w postaci zakażeń. Zazwyczaj zmiany te powiększają się wolno, jednakże długotrwały wzrost może doprowadzić do zniekształceń lub zaniku okolicznych kości. Bodźcem do powiększania się zmiany mogą być urazy i związane z nimi stany zapalne [2].

Ryzyko wystąpienia powikłań miejscowych i wewnątrzczaszkowych wzrasta wraz z wiekiem. Diagnostyka różnicowa powinna obejmować glejaki, przepukliny oponowe i oponowo-mózgowe, naczyniaki, tłuszczaki i nerwiako-włóknaki.

Celem pracy jest przedstawienie wad wrodzonych grzbietu nosa leczonych w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej Foniatrii i Audiologii AM w Lublinie w latach 2000-2003.

PACJENCI I METODY

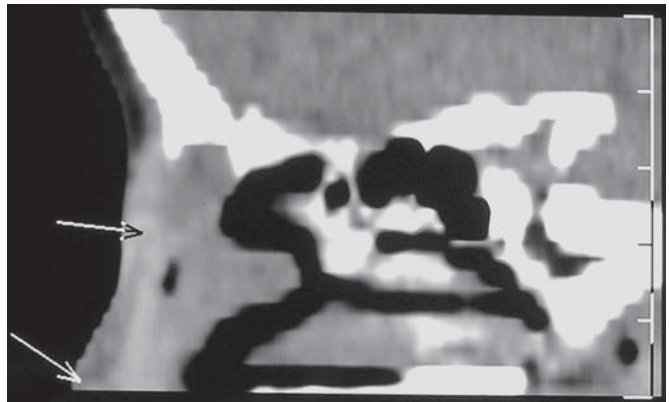
Badana grupa obejmuje trzech chłopców i dwie dziewczynki w wieku od 1-go roku do 8 lat (śr. wieku 4,3). W trzech przypadkach ujście przetoki znajdowało się w linii środkowej grzbietu nosa. Wrodzonym przetokom grzbietu nosa towarzyszyły inne wady wrodzone: wada serca u jednego dziecka, wiotkość krtani i hiperteloryzm, przepuklina oponowo-mózgowa również u jednego dziecka. U jednego dziecka obserwowano powiększenie się zmiany po przebytych urazie nosa.

W diagnostyce przedoperacyjnej oparto się na badaniach radiologicznych: w dwóch przypadkach wykonano fistulografię, w dwóch tomografię komputerową (TK) i w jednym przypadku badanie magnetycznego rezonansu jądrowego (MRJ). U jednego pacjenta badanie obrazowe (MRJ) wskazywało na istnienie połączenia zmiany ze strukturami mózgowia, co nie znalazło potwierdzenia w trakcie zabiegu operacyjnego.

Wszystkie dzieci leczone były operacyjnie. Dokonano radykalnego usunięcia zmiany z wykorzystaniem mikroskopu operacyjnego. Uzyskano dobry efekt kosmetyczny. Do chwili obecnej nie zaobserwowano nawrotów.

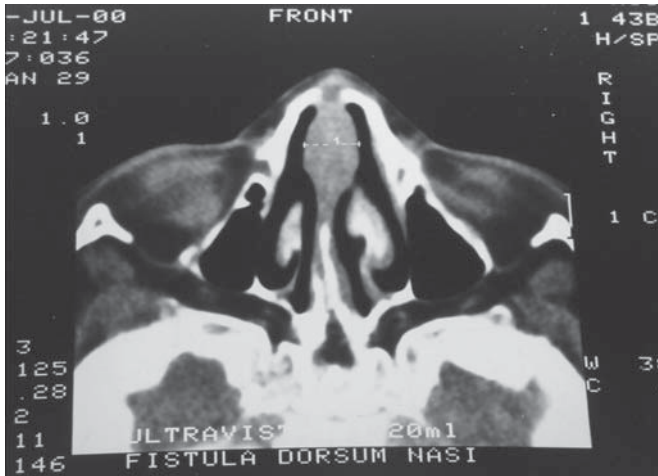
Opis przypadków

Dziewczynka A.J. lat 4 (nr hist. chor. 14218/2567;1537/2749) przebywała dwukrotnie w Klinice w roku 2000 z powodu wrodzonej przetoki grzbietu nosa. W wywiadzie wrodzona wada serca. W badaniu laryngologicznym: nos zewnętrzny asymetryczny, szeroki z uwypukleniem skóry w przyśrodkowym kącie oczodołu. Ujście przetoki widoczne w połowie długości grzbietu nosa. Fistulografia uwidoczniła kanał przetoki penetrujący powyżej płaszczyzny klinowej do okolicy zatoki czołowej. W badaniu TK widoczna przetoka grzbietu nosa długości 22 mm łącząca się z komórką grobli nosa po stronie lewej (ryc. 1). W trakcie leczenia operacyjnego wypreparowano przewód przetoki wypełniony wydzieliną ropną. W badaniu histopatologicznym stwierdzono: przekrój przetoki z obecnością zaostrowanego procesu zapalnego z ziarninowaniem resorpcyjnym.



Ryc. 1. Przetoka sięgająca do grobli nosa. Strzałki wskazują na rozległość przetoki.

Chłopiec P.O. lat 4 (nr hist. chor. 6386/874) hospitalizowany w klinice w roku 2000 z powodu wrodzonej przetoki grzbietu nosa. W wywiadzie wiotkość krtani. W badaniu laryngologicznym stwierdzono nos szeroki z ujściem przetoki widocznym w połowie długości grzbietu nosa. Szerokie rozstawienie gałek ocznych (hyperteloryzm). W badaniu TK stwierdzono przegrodę nosa w odcinku od nasady do połowy długości znacznie pogrubiałą (10 mm), struktury jednolitej o gęstości 68 jH (ryc. 2). Nieco poniżej nasady nosa widoczna niewielka przestrzeń hipodensyjna położona podskórnio o gęstości 25 jH, długości 7 mm, odpowiadająca przetoce i nie wykazująca połączenia z jamą czaszki. Zastosowano leczenie operacyjne. Wypreparowano przewód zakończony torbielą wypełnioną masami kaszaka, położoną na granicy kostno-chrząstnej przegrody nosa. W badaniu histopatologicznym stwierdzono: *Cystis epidermalis nasi*.



Ryc. 2. Torbiel w obrębie przegrody nosa



Ryc. 3. Ubytek i deformacja w obrębie rusztowania kości nosa

Chłopiec G.H., lat 4½, (nr hist. choroby 13324/1847) hospitalizowany w Klinice w roku 2000 z rozpoznaniem *Tumor nasi*. W badaniu laryngologicznym: nos zewnętrzny asymetryczny, zniekształcenie i uwypuklenie bocznej ściany nosa po stronie lewej. Przegroda nosa przesunięta w stronę prawą, niedrożny lewy przewód nosowy. Wykonano badanie MRJ, które uwidocznilo w obrębie przednio-górnej części lewej jamy nosowej jednorodny obszar wypełniający całkowicie światło przewodu nosowego górnego i środkowego. Zmiana przechodziła na grzbiet nosa, nie wykazując cech ekspansji w kierunku komórek sitowych i jamy czaszki. Zastosowano leczenie operacyjne: w całości usunięto otorbiony guz bocznej, lewej ściany nosa, szypułą przechodzącą na granicy kości nosa i chrząstki bocznej nosa do przedślonka nosa.

Chłopiec K.S., lat 8 (nr hist. chor. 983/108) przebywał w Klinice w 2000 roku z powodu wrodzonej przetoki położonej w 1/3 dystalnej części grzbietu nosa. Proces zapalny uległ zaostrzeniu po przebytych urazach nosa. Wykonana fistulografia pozwoliła uwidocznic przetokę części miękkich grzbietu nosa ok.15 mm, bez łączności ze strukturami sąsiednimi.

W trakcie leczenia operacyjnego wyłuszczone przewód przetoki, który wnikał do szwu kości nosowych powodując w nich ubytek tkanki kostnej. W badaniu histopatologicznym stwierdzono przewlekły proces zapalny z odczynowym rozrostem nabłonka wielowarstwowego płaskiego pochodzącego z przetoki.

Dziewczynka N.S. w wieku 14 miesięcy (nr hist. chor. 13176/2347, 1660/2776) przebywała w Klinice dwukrotnie w 2003 roku z rozpoznaniem guza nosa. W wywiadzie stan po operacji przepukliny oponowo-mózgowej w okolicy czołowo-nosowej w 3 miesiącu życia. W badaniu laryngologicznym: asymetrycznie położony, miękki niebolesny guz w przechodzący do przyśrodkowego kąta oczodołu po stronie prawej. Badanie MRJ wykazało w okolicy czołowo-nosowej po stronie prawej niewielką przepuklinę oponową z bardzo wąską komunikacją z przestrzenią podpajęczynówkową okolicy czołowej (ryc. 3). Zmianę usunięto operacyjnie. Nie potwierdzono połączenia guza z przestrzenią podoponową. Wynik badania histopatologicznego: *Ganglioglioma congenitum nasi*.

DYSKUSJA

Przedstawiony materiał własny dotyczący wad wrodzonych grzbietu nosa i wskazuje, że w większości występują one w połączeniu z innymi nieprawidłowościami. Wielu autorów podkreśla rodzinne występowanie tych wad oraz współistnienie opóźnienia psychoruchowego u blisko 10% badanych, a u około 5% hipertylorizm i agenezję ucha zewnętrznego z porażeniem nerwu twarzowego [4,6]. Również Urth i wsp. obserwowali współistnienie w 20% przypadków niedorozwoju ucha zewnętrznego, a u kolejnych 20% występowanie licznych wad [7]. Część badaczy w tym autorzy polscy uważają, że są to wady izolowane [8].

Powyższe wady nastęrczają dużo trudności diagnostycznych. Zastosowanie TK i MRJ mają przewagę nad fistulografią czy cystografią, zwłaszcza u najmłodszych dzieci, u których z powodu wąskiego, litego przewodu środek cieniujący nie dociera do rozgałęzień przetoki. Szczegółowa diagnostyka przedoperacyjna jest nieodzowna w celu wykluczenia połączenia przetoki z jamą czaszki. W naszym przypadku pomimo zastosowania najnowszych technik radiologicznych wstępna diagnoza w jednym przypadku była myląca.

Leczenie tych wad jest zawsze operacyjne ze względu na możliwość powstania powikłań takich, jak rozsuniecie kości nosowych, rozszczep przegrody nosa, zniszczenie gładzizny [9]. Większość autorów proponuje przeprowadzać zabieg między 2-6 r.ż. [4,10]. Johnson i Weisman zalecają leczenie operacyjne między 3-5 rokiem życia, natomiast w przypadkach powikłanych niezależnie od wieku. Niektórzy autorzy ograniczają wskazania do leczenia operacyjnego tylko do przypadków

powikłanych. Natomiast Vendrell i wsp. uważają, że zabieg należy wykonać natychmiast po postawieniu diagnozy [11]. Wielu autorów uważa, iż rynoplastyka zewnętrzna zapewnia zarówno doszczętność zabiegu, jak i dobry efekt kosmetyczny, co znajduje potwierdzenie w naszym materiale. W przypadku połączenia z jamą czaszki do całkowitego usunięcia wykorzystuje się dostęp zewnątrznosowy, jak i wewnątrzczaszkowy [6,12].

Rokowanie jest dobre pod warunkiem doszczętnego usunięcia torbieli i przetoki i ma podstawowe znaczenie

w zapobieganiu nawrotom. W tej sytuacji użycie śródoperacyjne mikroskopu znajduje pełne uzasadnienie. Według Crowforda nawroty występują w około 38%, jednakże inni autorzy podają mniejszą częstotliwość nawrotów co jest wynikiem stosowania lepszych metod diagnostycznych oraz dokładniejszych technik operacyjnych [13].

Reasumując, wrodzone wady grzbietu nosa współistnieją z innymi nieprawidłowościami rozwojowymi. Zastosowanie najnowszych technik diagnostycznych nie gwarantuje trafnej diagnozy.

Piśmiennictwo

1. Hughes GB, Shapiro G, Hunt W, Tucker HM. Management of congenital midline nasal mass: a review. *Head Neck Surg* 1980; 2(3): 222-233.
2. Cotin G, Leperchey F, Garabedian N. Fistules congenitales du dos du nez. *Ann Pediatr (Paris)* 1984; 31(11): 945-949.
3. Pollock RA. Surgical approaches to the nasal dermoid cyst. *Ann Plast Surg* 1983; 10(6): 498.
4. Skolnik EM, Cambell JM, Meyers RM. Dermoid cyst of the nose. *Laryngoscope* 1971; 81(10): 1632-1637.
5. Musebeck K. Die Therapie medianer Dermoidzysten des Nasenseptums. *Z Laryngol Rhinol* 1968; 47(1): 70.
6. Hladky JP, Lejeune JP, Pertuzon B i wsp. Nasofrontal dermoid fistulae and cysts. Apropos of 19 cases. *Neurochirurgie* 1995; 41(5): 337-342.
7. Urth A, Remacle JM, Levie P i wsp. Nasal dermoid cyst: diagnosis and management of five cases. *Acta Othorinolaryngol Belg* 2002; 56(3): 325-329.
8. Składzień J, Olszewski E. Przetoka grzbietu nosa. *Otolaryngol Pol* 1995; 49(2): 163-168.
9. Kozłowski J, Lewandowski D, Barciński G. Wrodzone torbiele nosa. *Otolaryngol Pol* 1996; 50(2): 152-155.
10. Kelly JH, Strome M, Hall B. Surgical update on nasal dermoids. *Arch Otolaryngol* 1982; 108(4): 239-242.
11. Vendrell MA, Carrasco Torrents R, Parri Ferrandis FJ i wsp. Nasal congenital cysts and fistulas: clinical and surgical aspects. *Cir Pediatr* 1998; 11(3): 90-92.
12. Rahbar R, Shah P, Mulliken JB i wsp. The presentation and management of nasal dermoid: a 30-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129(4): 464-471.
13. Crawford JK. Congenital Dermoid Cysts of the Nose. *Plast Reconstr Surg* 1952; 9: 235.