

## Qual o Seu Diagnóstico?

### LESÃO CONGÉNITA DO DORSO DO NARIZ

Leonor Ramos<sup>1</sup>, R. Gameiro<sup>1</sup>, J.C. Cardoso<sup>2</sup>, Óscar Tellechea<sup>3</sup>, A. Moreno<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Interna de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia e Venereologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra - HUC

<sup>2</sup>Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – HUC

<sup>3</sup>Assistente Graduado Sénior, Chefe de Serviço, de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief of Dermatology and Venereology; Assistente Convidado/Invited Professor, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

<sup>4</sup>Assistente Hospitalar Graduado de Dermatologia e Venereologia /Graduated Consultant, Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – HUC; Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

## Dermatology Quiz

### PAPULO-NODULES LOCATED TO BOTH LOWER EXTREMITIES

**Conflitos de interesse:** Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

*No conflicts of interest.*

**Suporte financeiro:** O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

*No sponsorship or scholarship granted.*

**Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent:** Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Dezembro/December 2014; Aceite/Accepted – Abril/April 2015

#### Correspondência:

Dr.ª Leonor Castendo Ramos

Serviço de Dermatologia e Venereologia  
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra  
Praça Mota Pinto - 3000 Coimbra, Portugal  
E-mail: leonoricr@gmail.com

#### CASO CLÍNICO

Um menino de 9 anos de idade é observado em Consulta de Dermatologia Pediátrica por lesão subcutânea de configuração vagamente ovalada, recoberta por pele normal, firme, com cerca 20x11mm de maiores eixos, de limites imprecisos, que se estendia não só ao longo do dorso do nariz, mas também do septo nasal (Figs. 1 e 2). A lesão tinha tonalidade azulada, era não pulsátil, e evoluía desde o nascimento, tendo tido crescimento proporcional ao crescimento da criança. Não havia queixas álgicas ou obstrução nasal associadas.

A mãe referia que nos últimos 6 meses haviam ocorrido 2 episódios de inflamação, com eritema e aumento marcado da dimensão da lesão, tendo estes sinais cedido espontaneamente.

Foi pedida uma ressonância magnética nuclear (RMN) que revelou formação subcutânea que se estendia ao longo do dorso do nariz mas também no septo nasal, de limites bem definidos, com algumas septações/loculações, compatível com quisto dermóide/epidermóide congénito subcutâneo. Não se observavam trajectos ósseos entre o compartimento endocraniano e a formação nasal, embora houvesse um alargamento

## Qual o Seu Diagnóstico?



**Fig 1** - Lesão subcutânea ao longo do dorso do nariz, firme, de evolução congénital e crescimento progressivo.

do *foramen cecum* que não permitia a exclusão de comunicação entre os 2 espaços (Fig. 3). Foi por esse motivo efectuada TAC da face que evidenciou integridade da base anterior do crânio, com obliteração do *foramen cecum* e ausência de dismorfia da apófise *crista galli*.

Foi confirmado o diagnóstico de quisto dermóide congénito. O doente foi encaminhado para a consulta de ORL, aguardando neste momento rinoplastia para excisão da lesão.



**Fig 2** - Lesão congénita do dorso do nariz, de limites mal definidos, não pulsátil, e que se prolonga para a ponta do nariz.



**Fig. 3** - Imagem de RMN onde se observa lesão subcutânea do dorso do nariz e a nível do septo nasal, compatível com quisto dermóide/epidermóide congénito.

### DISCUSSÃO

Perante uma massa nasal congénita, algumas entidades deverão ser incluídas nos diagnósticos diferenciais, nomeadamente lesões inflamatórias, neoplasias benignas ou malignas, massas vasculares e anomalias congénitas.

As anomalias congénitas da linha média do nariz decorrem de alterações no desenvolvimento embrionário da face. São lesões raras, estimando-se uma incidência de 1:20000-40000 nascimentos. As entidades mais importantes são os quistos dermóides, os gliomas e os encefalocelos.<sup>1-4</sup>

Os quistos dermóides nasais são a anomalia congénita nasal mais frequente, perfazendo 61% de todas as lesões da linha média em crianças.<sup>4</sup> São cavidades revestidas por epitélio ou fístulas que contêm número variável de anexos cutâneos (folículos pilosos, glândulas sebáceas e/ou glândulas écrinas).<sup>1</sup> Constituem 11-12% dos quistos dermóides da cabeça e do pescoço e 1-3% da totalidade de quistos dermóides.<sup>4,5</sup> Do ponto de vista etiológico, provavelmente decorrem da sequestração de tecido ectodérmico ao longo dos planos de fusão das placas embrionárias.<sup>6</sup>

As lesões são tipicamente detectáveis ao nascimento, sendo 73% dos casos diagnosticados durante o primeiro ano de vida.<sup>1</sup> No entanto, o diagnóstico pode ser mais tardio e ocorrer apenas quando aumentam de volume ou sofrem processos inflamatórios ou infecciosos.<sup>4,6</sup>

## Qual o Seu Diagnóstico?

Clinicamente, os quistos dermóides do nariz ocorrem geralmente a nível da linha média (a nível do dorso do nariz), como uma massa ou *pit* nasal, podendo surgir em qualquer local desde a base da columela até à glabella. Podem ser únicos ou múltiplos e pode ocorrer mesmo secreção de material sebáceo. Apesar de muito característico de quisto dermóide, o pêlo ou tufo de pêlos no orifício de drenagem é observado em menos de 50% dos casos. Dado que se podem apresentar como quistos, sinus ou fístulas, pode haver envolvimento de estruturas contíguas mais profundas.<sup>5</sup> De salientar que os quistos dermóides do nariz ou da linha média do couro cabeludo têm um risco muito mais elevado (cerca de 50%) de extensão intracraniana do que noutras localizações (como por exemplo a localização peri-ocular).<sup>6</sup>

A biópsia incisional está contra-indicada pela possibilidade de infecção (caso haja continuidade com o compartimento endocraniano). Por esse motivo, o diagnóstico é imagiológico. Para correcta caracterização da lesão deverão ser realizadas TAC (mais útil na detecção do defeito ósseo) e RMN (que diferencia o tecido do quisto dermóide do tecido cerebral).<sup>1,3</sup> Entre as múltiplas alterações imagiológicas possíveis (edema fusiforme do septo nasal, septo bifido, espaços quísticos etmoidais alargados), destaca-se o alargamento do *foramen cecum* com envolvimento/deforridade da *crista galli*, que pode ser sinal indirecto de extensão intracraniana.<sup>1,2</sup>

As infecções, muitas vezes recorrentes, são relevantes pelo risco de daí poderem advir complicações graves de que se destacam celulite orbitária/periorbitária, osteomielite, meningite recorrente ou abscesso da fossa anterior.<sup>1,2</sup> Outras complicações possíveis incluem deforridades da linha média e obstrução das vias respiratórias superiores.<sup>4</sup>

O tratamento é cirúrgico, devendo incluir excisão completa do quisto e da fístula. A septo-rinoplastia aberta é uma técnica eficaz e associada a pouca morbididade.<sup>4</sup> As recorrências são bastante frequentes e devem-se a excisões incompletas, pelo que estas devem ser cuidadosas.

Se estiver presente quisto endocraniano ou ligação ao espaço endocraniano, deverá ser realizada abordagem craniofacial, com equipa multidisciplinar que inclua ORL e Neurocirurgia.<sup>1-3</sup>

Os gliomas são colecções não capsuladas de células gliais fora do SNC, podendo decorrer de células neurais ectópicas, encerramento inapropriado do neuroporo anterior ou sequestração de tecido glial do bolbo olfativo durante a fusão da placa cribriforme. Podem apresentar-se como massas intranasais (30%), extranasais

(60%) ou mistas (10%), podendo ocorrer, ao contrário dos quistos dermóides, fora da linha média e também na glabella, embora lateralmente. Comunicam em 15% dos casos com a dura-máter através do *foramen cecum* ou fontículo.

Os encefalocelos são herniações de tecido neural por defeitos ósseos cranianos. Podem conter meninges (designando-se meningocelo) ou tecido cerebral e meninges (encefalomeningocelo). Se a protusão do tecido ocorrer a nível do *fonticulus frontalis* designa-se encefalocelo nasofrontal, se no espaço pré-nasal, encefalocelo nasotmoidal.<sup>2</sup>

Perante uma suspeita de glioma ou encefalocelo, deve evitar-se a biópsia lesional pelo risco de infecção e meningite. Devem ser realizadas TAC e RMN, sendo o tratamento do foro da neurocirurgia.

Em resumo, os autores descrevem o caso de uma malformação congénita do nariz, fazendo discussão diagnóstica das entidades que devem ser equacionadas perante esta situação. Apesar de raras, podem ter repercussões importantes (atrofia óssea, deforridade cartilágnea, infecções recorrentes e mesmo infecções meningéas caso exista comunicação intracraniana), pelo que o diagnóstico deverá ser feito o mais atempadamente possível.

### REFERÊNCIAS

1. Tewfik T. Congenital malformations of the nose. Medscape. 2014. [consultado 5.12.2014] Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/837236-overview>.
2. Castillo M. Congenital abnormalities of the nose: CT and MR findings. AJR Am J Roentgenol. 1994; 162: 1211-7.
3. Schwartz RA. Dermoid Cyst. Medscape. 2014. [consultado 5.12.2014] Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/1112963-overview#showall>.
4. Tatar E, Selçuk T, Saylam G, Ozdek A, Korkmaz H. The management of rare nasal mass-nadal dermoid sinus cysts: open rhinoplasty. Rare Tumors. 2009; 1:e40.
5. Carroll C, Gaffney R, McShane D. Congenital nasal dermoids in children. Ir J Med Sci. 1997; 166: 149-51.
6. Antaya R, Schaffer JV. Developmental Anomalies. In: Bologna J, Jorizzo J, Schaffer J, editors. Dermatology. 3<sup>th</sup> ed. Amsterdam: Elsevier Saunders; 2012.p. 999-1010.