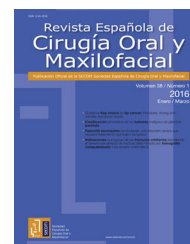




Revista Española de
Cirugía Oral y
Maxilofacial

www.elsevier.es/recom



Caso clínico

***Pneumosinus dilatans* frontal en niña de 9 años. Presentación de un caso y revisión de la literatura**



Sonia Gayoso-García^{a,*}, Juan Manuel Villa-Fernández^a, Julián Castro-Castro^b
y Jose M. Albertos-Castro^c

^a Servicio de Neurocirugía, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC), A Coruña, España

^b Servicio de Neurocirugía, Complejo Hospitalario Universitario de Ourense (CHUO), Ourense, España

^c Servicio de Cirugía Maxilofacial, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (CHUS), Santiago de Compostela, A Coruña, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 7 de julio de 2014

Aceptado el 16 de febrero de 2015

On-line el 30 de abril de 2015

Palabras clave:

Pneumosinus dilatans

Seno frontal

Niño

Abordaje endocraneal

Keywords:

Pneumosinus dilatans

Frontal sinus

Child

Endocraneal approach

R E S U M E N

El *pneumosinus dilatans* (PD) representa una enfermedad infrecuente en adultos, y verdaderamente excepcional en niños. Existen aproximadamente 100 casos descritos en adultos en la literatura, de los cuales menos de 10 han sido descritos en chicos con edades comprendidas entre los 12-16 años, y ninguno en niños. Se describe como una aireación anómala de un seno paranasal más allá del límite normal del hueso con mucosa normal. Puede producir alteraciones cosméticas o funcionales. Su etiología permanece siendo desconocida. Afecta fundamentalmente al seno frontal. Presentamos el caso de una niña de 9 años con diagnóstico de PD frontal desde los 3 años, intervenida quirúrgicamente por alteración cosmética relevante. La intervención quirúrgica fue practicada mediante abordaje endocraneal a través de incisión coronal con resultados cosméticos excelentes.

© 2014 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

***Pneumosinus dilatans frontalis* in 9-year-old child. Case report and review of the literature**

A B S T R A C T

Pneumosinus dilatans (PD) is a rare condition in adults and truly exceptional in children. There are approximately 100 reported cases in adults, with fewer than 10 in adolescents aged 12-16, and none in children. It is described as a benign airfilled expansion of a paranasal sinus beyond the normal osseous boundaries. It could result in cosmetic and functional complications. The precise etiology of the condition remains unknown. The frontal sinus

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sgayosogarcia@gmail.com (S. Gayoso-García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2015.02.002>

1130-0558/© 2014 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

is the most commonly affected. It is reported the case of a 9-year-old female diagnosed with PD frontalis at 3 years of age. She underwent surgery for significant cosmetic alterations. The surgical plan included an intracranial approach through coronal incision with excellent cosmetic results.

© 2014 SECOM. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El *pneumosinus dilatans* (PD) describe una malformación craneofacial benigna poco frecuente que consiste en la expansión anómala de un seno paranasal más allá del margen habitual del hueso que lo delimita cubierto de mucosa normal^{1,2}. Puede afectar a parte o al seno paranasal por completo². Dicha entidad fue descrita por primera vez en 1898 por Meyes³, pero el término fue acuñado en 1918, por Benjamins⁴. Su etiología no está aclarada, aunque se han sugerido múltiples hipótesis para explicar el proceso de hiperneumatización y se ha asociado a síndromes variados. El seno frontal es el más frecuentemente afectado (65%)¹, aunque puede afectarse cualquier otro seno paranasal. Por orden de frecuencia decreciente se afectarían senos frontal, esfenoidal, maxilar y etmoidal^{1,5}. Incluso podrían llegar a afectarse todos los senos paranasales (PD múltiple)⁶.

Urken et al.⁷ revisaron la nomenclatura referida a las expansiones anómalas del seno frontal, y crearon una clasificación que permanece vigente actualmente: *hipersinus*, PD y *pneumocele*. El *hipersinus* se define como una expansión anómala del seno frontal sin sobrepasar los límites normales del hueso frontal. El paciente está asintomático y no precisa intervención. El PD como ya hemos mencionado se define como la expansión anómala más allá del límite normal del hueso frontal, aunque las paredes del seno conservan su grosor habitual, y la mucosa es de apariencia normal. El *pneumocele* es la expansión anómala del seno frontal con adelgazamiento de las paredes del mismo focal o generalizado⁸.

Presentamos el primer caso clínico descrito en la literatura de PD frontal en una niña de 9 años de edad intervenida mediante abordaje endocraneal.

Caso clínico

Paciente mujer de 9 años de edad que a partir de los 3 años presenta protrusión a nivel de la raíz nasal. En el último año, previo al ingreso, se detecta incremento de dicha deformidad, que provoca alteración cosmética y ansiedad con problemas de escolarización.

En la exploración física únicamente destaca abultamiento frontal sobre raíz nasal sin dolor a la palpación ni otros datos patológicos relevantes (fig. 1A y B).

El estudio con tomografía computarizada (TC) craneal y resonancia magnética (RM) demuestra deformidad del seno frontal, sin ocupación del mismo; paredes del seno de grosor normal. No hallazgos de lesiones intracraneales. Además presenta de manera concomitante lesión parietal derecha compatible con foco de displasia fibrosa (fig. 2).

El estudio hormonal revela niveles dentro de la normalidad para la edad.

La paciente es intervenida quirúrgicamente, practicándose incisión coronal que deja expuestos hueso frontal y raíz nasal, pudiéndose apreciar un abombamiento del seno frontal. Se realiza multifragmentación y remodelación de la pared anterior del seno conservando su mucosa, utilizando para ello bisturí ultrasónico. Se reconstruye el defecto óseo con malla reabsorbible (ácidos poliláctico y poliglicólico) (fig. 3). Por otra parte se realiza resección y remodelamiento de la lesión parietal reponiendo cortical interna.

La paciente no presenta complicaciones posquirúrgicas presentando una evolución favorable. El resultado cosmético posterior fue óptimo (figs. 1C y D). El estudio histológico de la lesión parietal fue no patológico. Se realizó seguimiento clínico de la paciente durante únicamente un año, debido a traslado de domicilio por causas familiares, no presentando datos de recidiva ni molestias en región de intervención.

Discusión

El PD es típico de varones entre 20-40 años^{1,5}, aunque se han descrito casos desde los 12-72 años.

La etiología y patogénesis precisa del PD no ha sido todavía esclarecida, pero se han postulado múltiples hipótesis acerca del mecanismo de producción del mismo, tales como^{1,2,5,6,8}: 1) efecto válvula; 2) obstrucción del ducto de drenaje del seno; 3) alteraciones en los factores de crecimiento locales; 4) drenaje espontáneo de un mucocele; 5) alteraciones hormonales; 6) infecciones de repetición por bacterias productoras de gas; 7) actividad osteoclástica/osteoblástica; 8) alteraciones del desarrollo dentario y estrés de masticación secundario, y 9) trauma.

Por otra parte, el PD se ha asociado a enfermedades tan diversas como^{5,6,8}: meningiomas, hemiatrofia cerebral, displasia fibrosa, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, quistes aracnoideos, manchas en vino de oporto, síndrome de Melnick-Needles, hipotensión intracraneal de larga evolución por disfunción valvular.

El PD suele ser una entidad clínicamente silente o paucisintomática¹. Habitualmente produce molestias debido a las estructuras que comprime: diplopía, cefalea, dolor facial^{1,8} o bien alteraciones cosméticas como prominencia de arco supraciliar o abultamiento frontal uni/bilateral⁸.

La evaluación del paciente debe incluir una exploración neurológica, oftalmológica, endonasal y hormonal completa. Además debemos realizar TAC craneal tanto para diagnóstico diferencial como para planteamiento quirúrgico^{5,8}.



Figura 1 – Imágenes de la niña en la mesa quirúrgica que muestran la protrusión frontal a nivel de raíz nasal (A y B). Imágenes de la niña tras la intervención quirúrgica que muestran el resultado cosmético óptimo (C y D).

El tratamiento quirúrgico tendrá como objetivos tanto la corrección cosmética como el restablecimiento de un drenaje apropiado si el ducto naso-frontal está obstruido⁸.

Aunque se trata de una enfermedad benigna, numerosos métodos quirúrgicos han sido propuestos para la restitución tanto cosmética como funcional. En el caso de considerar la causa probable en una obstrucción del ducto de drenaje

se han utilizado abordajes para restablecer dicho drenaje, tales como la punción directa del seno o la creación de una ventana nasooantral mediante abordaje endoscópico o cirugía de Caldwell-Luc. Estos abordajes han demostrado detener la expansión del PD, pero no corrigen la deformidad estética preexistente². Hasta el momento no se han descrito recidivas tras el tratamiento quirúrgico.

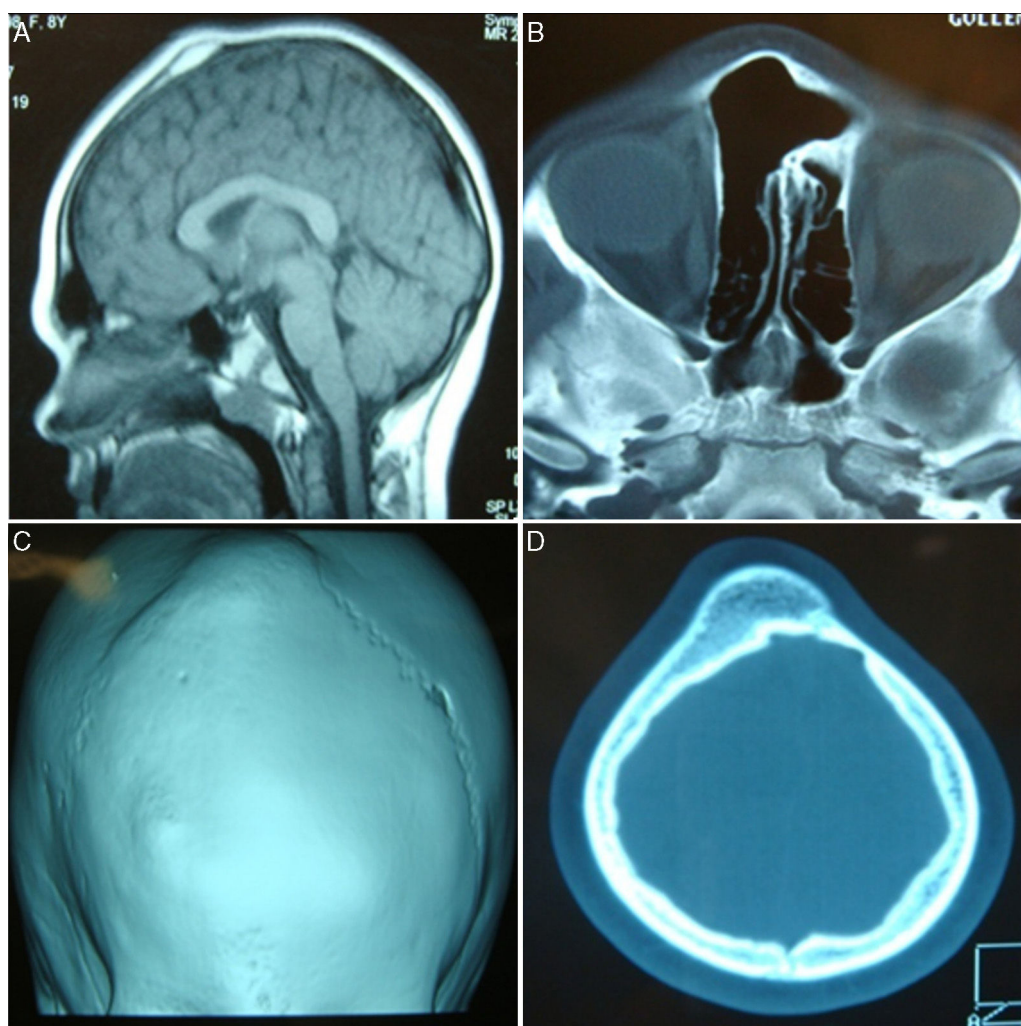


Figura 2 – Resonancia magnética (RM) craneal (A y B) y tomografía computarizada (TC) craneal con reconstrucción (C y D). A y B) Secuencia T2 que muestra dilatación anómala de seno frontal sin ocupación del mismo, con paredes de grosor normal y mucosa de aspecto normal, lo que definiría un *pneumosinus dilatans*. Incidentalmente lesión parietal derecha compatible con foco de displasia fibrosa. No lesiones intracraneales. C y D) Reconstrucción y corte axial que demuestran la deformidad del seno frontal y ayudan a la planificación quirúrgica.

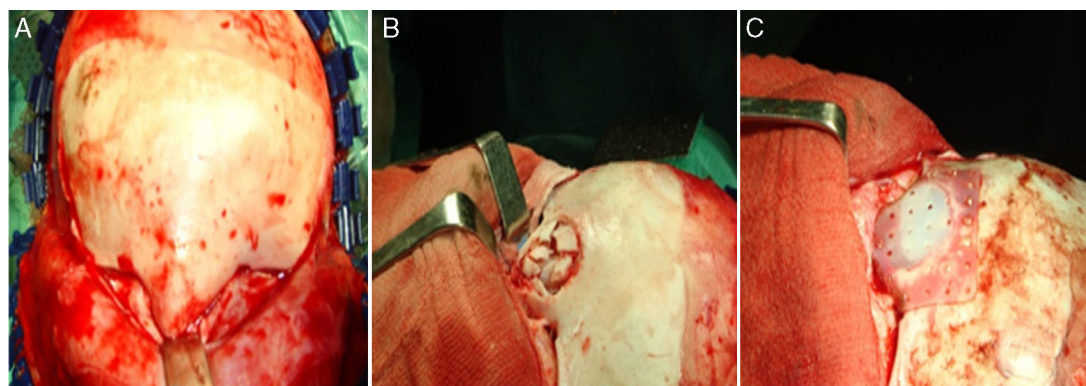


Figura 3 – Imágenes intraoperatorias que muestran abombamiento del seno frontal (A); multifragmentación y remodelación de la pared anterior del seno conservando su mucosa (B) y reconstrucción de defecto óseo con malla reabsorbible (ácidos poliláctico y poliglicólico) (C).

Conclusiones

El PD es una entidad rara en adultos y excepcional en niños^{1,5}. La razón probable de su baja incidencia en niños es que el seno frontal se desarrolla lentamente hasta la pubertad y después crece rápidamente hasta la edad adulta⁵.

Nuestro caso clínico se trata de una niña de 9 años en la cual no se encontró ninguna anomalía que pudiera explicar el temprano desarrollo del PD, así como ninguna asociación patológica, permaneciendo, por tanto, su etiología y patogénesis desconocida.

Aunque existen numerosas técnicas quirúrgicas descritas para la reparación cosmética del PD, en nuestro caso excepcional de una niña, el abordaje endocraneal con incisión coronal seguido de multifragmentación y remodelación de la pared anterior del seno, ofreció unos resultados cosméticos excelentes, libre de complicaciones postoperatorias.

Según nuestro conocimiento es el primer caso descrito en la literatura de PD frontal en un paciente menor de 10 años.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los

pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tabae A, Kamat A, Shrivastava R, Buchbinder D. Surgical management of *pneumosinus dilatans* frontalis in the setting of chronic rhinosinusitis and type III frontal Cell. *J Craniofac Surg.* 2012;23:158-60.
2. Walker JL, Jones NS. *Pneumosinus dilatans* of the frontal sinuses: Two cases and a discussion of its aetiology. *J Laryngol Otol.* 2002;116:382-5.
3. Meyes WP. Mittheilung falles vermatchlicher pneumatocele des sinus frontalis. *Monatsschr Ohrenheilkd Laryngorhinol.* 1898;32:467-9.
4. Benjamins CE. *Pneumosinas frontalis dilatans.* *Acta Otolaryngol.* 1918;1:412-22.
5. Patel AC, Hammoudeh JA, Urata MM. *Pneumosinus dilatans: A rare cause of frontal sinus expansion-case report and review of literature.* *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66:2380-6.
6. Teh BM, Hall C, Chan SW. *Pneumosinus dilatans, pneumocele or air cyst? A case report and literature review.* *J Laryngol Otol.* 2012;126:88-93.
7. Urken ML, Som PM, Lawson W, Edelstein D, Weber AL, Biller HF. Abnormally large frontal sinus II. Nomenclature, pathology and symptoms. *Laryngoscope.* 1987;97:606-11.
8. Galiè M, Consorti G, Clauser LC, Kawamoto HK. Craniofacial surgical strategies for the correction of *pneumosinus dilatans frontalis.* *J Craniomaxillofac Surg.* 2013;41:28-33.