

Kongenitte nonvaskulære midtlinjetumorer på næsen skal ikke biopteres

Bo Sonnich Rasmussen & Mikael Andersen

Kongenitte, nonvaskulære midtlinjetumorer (KNMT) på den ydre næse er sjældne og forekommer, afhængigt af typen, hos 1:20.000-40.000 nyfødte [1]. Der findes tre typer nævnt efter hyppighed: dermoider, gliomer og encefaloceler. De er benigne, men kan forårsage svær deformitet af midtansigtet, destruktion og blivende påvirkning af næsens strukturer, recidiverende infektioner og meningitis. De opdages oftest umiddelbart efter fødslen, men små KNMT diagnosticeres af og til senere. Til trods for at kun disse tumorer er medfødte, fejldiagnosticeres de ikke sjældent med deraf følgende risiko for fejlbehandling og komplikationer [2].

Der er blevet fremført forskellige teorier om embryopatogenesen til KNMT [3]. Ifølge *Grünwalds* teori fra 1910 [4], der er bredt accepteret og den eneste, hvor man inkluderer alle KNMT, ses der under den normale dannelse af nasofrontalregionen i 4.-10. leveuge protrusion af et divertikel af dura mater ud gennem foramen caecum eller fonticulus frontonasalis. Det udfylder hele det prænasale rum og kan adhærere til huden helt distalt på næsen [5]. Normalt vil divertiklet regrediere i takt med næsens vækst, det prænasale rum vil udslettes, og defekterne i basis cranii og os frontale vil lukkes. Hvis divertiklet derimod ikke regredierer fuldstændigt eller trækker ektodermalt væv (hud) med tilbage i kaviteten, vil neuroglia og/eller ektodermalt væv persistere i det prænasale rum. Hvis foramen caecum eller fonticulus nasofrontalis ikke lukker sig, vil der herudover persistere en intrakranial forbindelse til det efterladte væv i det prænasale rum. Typen af dannet tumor afhænger således af, hvilken type væv der er efterladt i det prænasale rum og typen af intrakranial forbindelse [6] (Figur 1).

DERMOIDER

Nasale dermoider forekommer enten som intranasale- eller intrakraniale udfyldninger eller som ekstranasale tumorer beliggende i området mellem glabella og apex nasi [8]. De forekommer oftest som isolerede cystiske tumorer, og afhængigt af den mangelfulde regrediering af det durale divertikel kan der forekomme en ekstern forbindelse til huden i form af en fistelgang. I nogle tilfælde persisterer der kun en

fistelåbning (*pit*). Der er beskrevet *pits* hos 45-84%, og de kan være lokaliseret fra glabella til basis af columella på overlæben [2, 6, 9, 10]. Nasale dermoider indeholder både ektodermalt og mesodermalt materiale. De udgør 1-3% af alle dermoider i kroppen [2] og 8-10% af alle dermoider i hoved-hals-området [9]. Ofte ses der hårvækst i fistelåbningen, hvilket indikerer, at tumoren er en dermoid.

Histologisk er tumorerne beklædt med pladeepitel på indersiden og udfyldt med keratiniseret debris. De indeholder ofte ektodermale elementer såsom hårfollikler, sved- og talgkirtler, men også mesodermale elementer kan forekomme i form af glatmuskulatur [2, 9]. De kan vokse pga. cellehenfald på indersiden, og der kan ofte eksprimeres et talglignende sekret fra fistlen. Tilbagevendende infektioner omkring de nasale dermoider og abscesdannelse er hyppige på den ydre næse og omkring orbita [11]. Ved forsøg på simpel incision og drænage er der beskrevet recidiv i 100% af tilfældene [9].

Ved objektiv undersøgelse ses en fast, indolent, ikkepulserende tumor med adhærens til underliggende strukturer. Tumoren er ikke pelucid og forstørres ikke ved Valsalvas manøvre, gråd eller kompression af begge venae jugularis internae (negativ Furstenbergs test). Disse tumorer kan forårsage nekrose af den overliggende hud og/eller næsebrusken samt – sjældent – destruere knoglevæv. Hos 50% ses en fibrøs stilk, der dog hyppigst ender blindt, men der er risiko for meningitis og cerebral absces, hvis stikken danner en persisterende intrakranial forbindelse [12].

GLIOMER

Gliomer erkendes almindeligvis lige efter fødslen, men der er rapporteret om debut så sent som i 70-årsalderen [13]. De består af ektopisk gliavæv og 10-25% har en fibrøs stilk, der hos størstedelen ender blindt, men hos enkelte patienter strækker sig igennem en ossøs defekt i basis cranii som en intrakranial forbindelse [14]. 60% er ekstranasale, 30% intranasale og 10% er kombinerede [15]. Histologisk er tumoren beklædt med almindelig nasal mucosa eller hud og indeholder astrocytiske neurogliale celler, der er indlejret i fibrøst og vaskulariseret bindevæv [16]. Ved objektiv undersøgelse ses en fast, indolent, ikke-

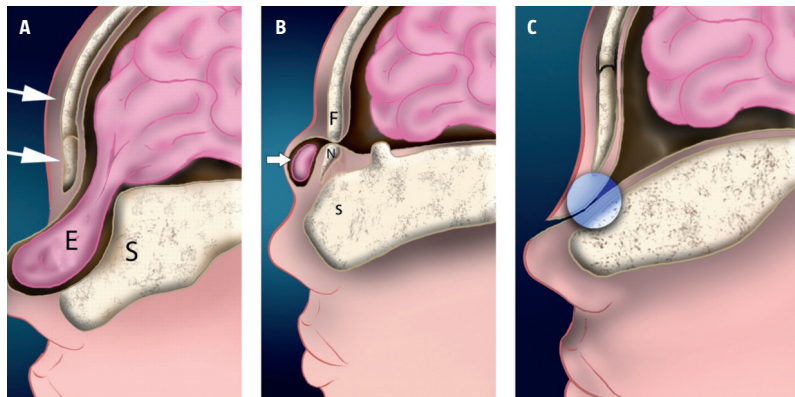
STATUSARTIKEL

Klinik for Plastikkirurgi,
Brystkirurgi og
Brandsårsbehandling,
Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2014;176:V09120547

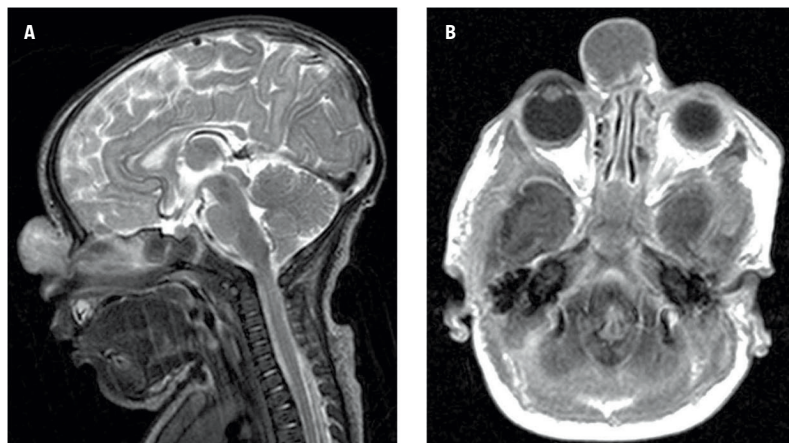
FIGUR 1

A. Frontonasalt encefalocele (E) dannet ved manglende udsletning af det prænasale rum mellem septum (S) og os frontale/nasale (pile). Encefalocelelet protruerer ud gennem foramen caecum. **B.** Ekstranasalt gliom dannet ved herniering af neuroglialt væv (pil), der er protrueret ud gennem fonticulus frontonasalis og herefter afklemt ved fusionen mellem os frontale (F) og os nasale (N). **C.** Dermoid i det prænasale rum. Ved regression af det primitive divertikel kan den efter kontakt med huden distalt »trække« ektodermale strukturer med tilbage. Herved dannes der en fistel fra huden. Ektodermale celler kan danne dermoider (blå cirkel) langs hele fistlens forløb. Hvis fistlen udmunder på huden, ses en fistelåbning [7].



FIGUR 2

MR-skanning af et højresidigt ekstranasalt gliom. **A.** T2-vægtet sagittalsnit. **B.** T1-vægtet aksialsnit.



pulserende og ikkekomprimerbar tumor. Den er ikke pelucid, og der er negativ Furstenbers test. Huden over tumoren er ofte præget af teleangiectasier, og tumoren kan derfor forveksles med et hæmangiom [6]. Gliomer kan forårsage breddeøgning af ossa nasales og derved give hyperteleorisme.

ENCEFALOCELER

Et encefalocele består af en meningeal udposning, der indeholder neuroglialt væv, som hernierer ud

gennem en defekt i basis cranii. Encefaloceler ses hos ca. 1:35.000 nyfødte i Europa og Amerika [1]. Kun ca. 15% af encefaloceler er anteriore og opstår omkring næseroden. De er enten nasofrontale, nasoetmoidale eller nasoorbitale afhængigt af den bagvedliggende knogledefekt [17]. Ved objektiv undersøgelse ses en blød, cystisk, pellucid proces omkring glabella, der ofte har en blålig misfarvning. Afhængigt af størrelsen på den persisterende intrakraniale forbindelse er tumor komprimerbar og pulserende og forstørres ved gråd. Der er positiv Furstenbergs test [15].

BILLEDDIAGNOSTISK UDREDNING

De to mest anvendte billediagnostiske undersøgelser i diagnosticeringen og den kirurgiske planlægning af KNMT er CT og MR-skanning. Konventionelle røntgenbilleder og knogletomografier er i dag obsolete. Det er af afgørende betydning for den videre behandling at be- eller afkræfte en intrakranial forbindelse, da en evt. kraniotomi afhænger af dette. CT giver de bedste billeder til vurdering af knogledefekter i lamina cribrosa og os frontale, hvilket kan tyde på en intrakranial forbindelse, men desværre er en knogledefekt langt fra ensbetydende med, at der er en sådan, og fundet er i forskellige studier falsk positivt hos helt op til 37% [12, 18]. MR-skanning er bedst, når man ønsker at fremstille bløddele, og giver med kontrast differentieret information om typen af det væv, tumoren består af. Dette kan allerede præoperativt give et fingerpeg om den sandsynlige diagnose. Herudover vil en persisterende intrakranial forbindelse erkendes i de fleste tilfælde. Kombineret med den manglende ioniserende stråling gør det MR-skanning til den foretrukne undersøgelse til diagnostik og præoperativ vurdering af KNMT [7, 18] (Figur 2). MR-skanning af små børn kræver generel anæstesi, og hos børn under to år er det forbundet med en øget risiko. Derfor kan man afvente skanning til efter barnets andet leveår, såfremt man kan udelukke malignitet eller encefalocele. Er tumoren sikkert til stede fra fødslen, kan malignitet udelukkes, og er den lokaliseret distalt for ossa nasales, er det ikke et encefalocele. Ved proksimal lokalisation eller tvivl bør barnet skannes tidligere (Figur 3).

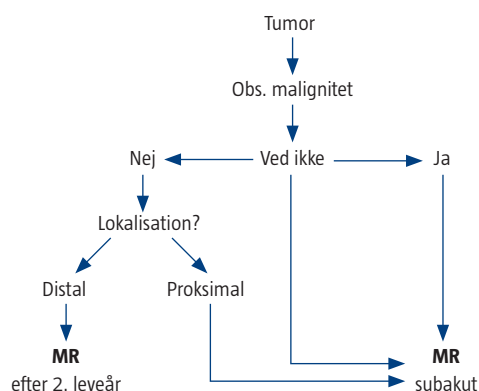
BEHANDLING

Behandling af KNMT kræver ofte en multidisciplinær tilgang. Patienten skal undersøges grundigt for at andre kongenitte misdannelser kan udelukkes. Forsøg på at diagnosticere KNMT ved biopsi (også finnålsaspiration) er i alle tilfælde kontraindiceret. Lækage af cerebrospinalvæske (CSF) og fulminant meningitis er altid mulige risici pga. risikoen for en persisterende



FIGUR 3

Diagnostisk tankegang



intrakranial forbindelse. Som Jaffe [15] foreslår, bør en tumor på den ydre næse hos en nyfødt eller et ældre barn altid anses for et encefalocel, indtil andet er bevist. Behandlingen af KNMT er i alle tilfælde kirurgisk excision, men spørgsmålet er hvornår og hvordan. Da KNMT alle vokser langsomt og er benigne, er det altid muligt at lave en fyldestgørende præoperativ vurdering af lokalisation, størrelse, indhold samt evt. kraniedefekt og intrakranial forbindelse. En grundig præoperativ vurdering giver god mulighed for en detaljeret planlægning af det mest optimale indgreb.

Nasale dermoider

Nasale dermoider bør behandles tidligt for at forhindre blivende skader på næsens brusk- og knogledede, hudnekrose, tilbagevendende infektioner og meningitis [19]. I en nyere, stor opgørelse fandt man en gennemsnitlig operationsalder på knap fire år [20]. Vi mener, at det optimale tidspunkt for operation er i det 2.-4. leveår. Her tåler barnet anæstesi uden øget risiko, og de negative vækstpåvirkninger er sjældent blevet permanente. Det er yderst vigtigt at fjerne hele dermoiden samt en evt. fistelgang, fistelåbning og stilk, da der er beskrevet recidivrater på 50-100% ved manglende radikalitet [19].

Overordnet set bør den kirurgiske tilgang baseres på lokalisation og størrelse af tumoren, brusk- og knogledeformiteterne og kirurgens erfaring. Det er vigtigt at vælge en adgang, der giver: 1) god plads til at udføre radikal excision, 2) mulighed for at forfølge en fibrøs stilk eller fistelgang og 3) godt kosmetisk resultat [14]. Alle incisioner bør planlægges og udføres under hensyntagen til dette og må individualiseres. De bør udføres med respekt for hudens linjer og evt. affektion af huden over tumoren. Ofte vil en midtlinjerinotomi eller incision direkte over tumoren være at

foretrække, men i nogle tilfælde kan man excidere tumoren via en åben rinoplastik. Dette giver mindre ardannelse, men kan besværliggøre radikaliteten. Kirurgen bør i alle tilfælde være kompetent til at håndtere en intrakranial forbindelse, hvis denne opdages intraoperativt. Neurokirurgisk assistance kan blive nødvendig.

Gliomer

Gliomer er generelt mindre destruktive end dermoider, men kan også forårsage påvirkning af næsens brusk- og knogledede, hyperteleorisme og meningitis, hvis den fibrøse stilk strækker sig intrakranielt. Gliomer bør derfor også opereres tidligt og igen helst ikke senere end i det 2.-4. leveår. Det er yderst vigtigt, at kirurgen forfølger en evt. fibrøs stilk i hele dens forløb for at fastslå, om der foreligger en intrakranial forbindelse.

Dette kan kræve osteotomier i ossa nasales for at skabe plads. Hvis ikke en kraniedefekt forsørges sufficent, er der risiko for postoperativ CSF-lækage og meningitis [14]. Den kirurgiske tilgang er som ved nasale dermoider (Figur 4).

Hvis patienten tidligere har haft meningitis, eller hvis der er likvoré, er det altid nødvendigt at udføre kraniotomi og eksploration af basis cranii ved excision af dermoidcyster og gliomer [12]. Nogle forfattere anbefaler også dette, hvis der efter billeddiagnostik er rejst mistanke om en bevaret intrakranial forbindelse [12, 21], men dette er kontroversielt, og andre forfattere argumenterer for, at en sådan oftest består af en fibrøs stilk uden egentlig åben forbindelse. De mener derfor, at man kan undvære kraniotomi, hvis frysemikroskopi af intraoperative biopsier af stilken ikke viser tegn på epitelielt væv [22-24].

Encefaloceler

Encefaloceler bør opereres så tidligt som muligt for at forebygge CSF-lækage, meningitis og yderligere herniering [25]. Her er risikoen for alvorlige komplikationer



FAKTABOKS

Kongenitte, nonvaskulære midtlinjetumorer på den ydre næse findes som tre typer: dermoider, gliomer og encefaloceler.

De opstår som følge af defekt embryogenese i 4.-10. leveuge hos 1:20.000-40.000 nyfødte.

Præoperativ manipulation (biopsi) er kontraindiceret pga. risiko for meningitis og lækage af cerebrospinalvæske.

MR-skanning er den foretrukne undersøgelse til diagnostik og præoperativ vurdering.

Behandlingen er kirurgi og bør udføres tidligt efter grundig præoperativ planlægning.

FIGUR 4

A. En to år gammel dreng med kongenit, nonvaskulær midtlinjetumor på den ydre næse. MR-skanning viste ikke tegn på bevaret intrakranial forbindelse. **B.** Peroperativt sås den fibrøse stilk tydeligt. **C.** Stilken endte blindt lige under højre os nasale (havde gennembrudt denne). **D.** Et år postoperativt. Ingen tegn til recidiv og godt kosmetisk resultat. Histologien viste gliom.



tioner og i værste tilfælde død væsentligt højere, hvorfor man bør operere, så snart diagnosen er stillet [14]. En kombineret intrakranial og ekstrakranial resection er altid nødvendig og udføres i samarbejde mellem en neurokirurg og en plastikkirurg. Gennem en frontal kraniotomi opsøges stilken og forsørges/deles. Defekten i basis cranii og duræ repareres for at forhindre fornyet herniering. Efter excision af den ekstranasale komponent er det ofte nødvendigt at foretage en betydelig rekonstruktion af ansigtets bløddele. Hyperteleorisme kan samtidig korrigeres ved hjælp af osteotomier i den udtagne knoglespange fra os frontale [26]. Alle incisioner bør udføres med samme hensyn som ovenfor beskrevet.

KONKLUSION

En kongenit tumor på den ydre næse hos et barn skal altid give mistanke om KNMT og må aldrig behandles »blindt« med simpel incision/excision. Biopsi eller punktur er kontraindiceret, indtil en persisterende intrakranial forbindelse er afkræftet. Diagnosen stilles ud fra en fyldestgørende anamnese, en grundig objektiv undersøgelse, sufficient billeddiagnostik og det intraoperative fund. Behandlingen er i alle tilfælde kirurgi og bør udføres tidligt efter en grundig præoperativ planlægning, der som hovedregel indbefatter MR-skanning.

KORRESPONDANCE: Bo Sonnich Rasmussen, Klinik for Plastikkirurgi, Brystkirurgi og Brandsårsbehandling, afsnit 2102, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, 2100 København Ø. E-mail: bosonnich@gmail.com

ANTAGET: 5. april 2013

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 8 juli 2013

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Saettele M, Alexander A, Markovich B et al. Congenital midline nasofrontal masses. *Pediatr Radiol* 2012;42:1119-25.
2. Hughes GB, Sharpino G, Hunt W et al. Management of the congenital midline nasal mass: a review. *Head Neck Surg* 1980;2:222-33.
3. Charrier JB, Rouillon I, Roger G et al. Craniofacial dermoids: an embryological theory unifying nasal dermoid sinus cysts. *Cleft Palate Craniofac J* 2005;42:51-7.
4. Grünwald L. Beiträge zur Kenntnis kongenitaler Geschwülste und Missbildungen an Ohr und Nase. *Ztschr F Ohrenh* 1910;60:270-80.
5. Sessions RB. Nasal derma sinuses: new concepts and explanations. *Laryngoscope* 1982;92(suppl 29):1-28.
6. Paller AS, Pensler JM, Tomita T. Nasal midline masses in infants and children. *Arch Dermatol* 1991;127:362-6.
7. Valencia MP, Castillo M. Congenital and acquired lesions of the nasal septum: a practical guide for differential diagnosis. *Radiographics* 2008;28:205-24.
8. Blake W, Cow C, Holmes A et al. Nasal dermoid sinus cysts. *Ann Plast Surg* 2006;57:535-40.
9. McCaffrey TV, McDonald TJ, Gorenstein A. Dermoid cysts of the nose: review of 21 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1979;87:52-9.
10. Bradley PJ. The complex nasal dermoid. *Head Neck Surg* 1983;5:469-73.
11. MacGregor FB, Geddes NK. Nasal dermoids: the significance of a midline punctum. *Arch Dis Child* 1993;68:418-9.
12. Rahbar R, Shah P, Mulliken JB et al. The Presentation and management of nasal dermoid. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:464-71.
13. Fitzpatrick E, Miller RH. Congenital midline nasal masses: dermoids, gliomas, and encephaloceles. *J La State Med Soc* 1996;148:93-6.
14. Rahbar R, Resto VA, Robson CD et al. Nasal glioma and encephalocele: diagnosis and management. *Laryngoscope* 2003;113:2069-77.
15. Jaffe BF. Classification and management of anomalies of the nose. *Otolaryngol Clin North Am* 1981;14:989-1004.
16. Morgan DW, Evans JNG. Developmental nasal anomalies. *J Laryngol Otol* 1990;104:394-403.
17. Lusk RP, Dunn VD. Magnetic resonance imaging in encephaloceles. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986;95:432-3.
18. Baxter DJ, Shroff MM. Developmental maxillofacial anomalies. *Semin Ultrasound CT MR* 2011;32:555-68.
19. Zapata S, Kearns DB. Nasal Dermoids. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;14:406-11.
20. Winterton RS, Wilks DJ, Chumas PD et al. Surgical correction of midline nasal dermoid sinus cysts. *J Craniofac Surg* 2010;21:295-300.
21. Posnick JC, Bortoluzzi P, Armstrong DC et al. Intracranial nasal dermoid sinus cysts: computed tomographic scan findings and surgical results. *Plast Reconstr Surg* 1994;93:745-54.
22. Sessions RB. Nasal dermal sinuses: new concepts and explanations. *Laryngoscope* 1982;92(suppl 29):1-28.
23. Pensler JM, Bauer BS, Naidich TP. Craniofacial dermoids. *Plast Reconstr Surg* 1988;82:953-8.
24. Bartlett SP, Lin KY, Grossman R et al. The surgical management of orbitofacial dermoids in the pediatric patient. *Plast Reconstr Surg* 1993;91:1208-15.
25. Suwanwela C, Hongsaprabhas C. Fronto-ethmoidal encephalomeningocele. *J Neurosurg* 1966;25:172-82.
26. Turgut M, Ozcan OE, Benli K et al. Congenital nasal encephalocele: a review of 35 cases. *J Craniomaxillofac Surg* 1995;23:1-5.