

TERCERA VENTANA NASAL

G. CUERVO DE LA CALLE, E. VIVIENTE RODRÍGUEZ, A. CAPITÁN GUARNIZO,
J. SÁNCHEZ LÁINEZ, J. A. DÍAZ MANZANO, R. SARRIÁ, C. SPREKELSEN GASSÓ
SERVICIO DE ORL. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO. MURCIA.

RESUMEN

La tercera ventana nasal es una anomalía congénita muy rara que resulta de un desarrollo embriológico aberrante. La mayor parte de las veces se continúa hacia atrás en una cavidad nasal que a su vez puede comunicar con la fosa natural más cercana o acabar en fondo de saco. Puede aparecer aislada o asociada a otras anomalías. El tratamiento es quirúrgico. Presentamos un caso de tercera ventana nasal con hipoplasia de pabellón auricular derecho asociada, revisando la literatura existente.

PALABRAS CLAVE: Triple ventana nasal. Ventana nasal supernumeraria. Hipoplasia pabellón auricular.

ABSTRACT

SUPERNUMERARY NOSTRIL

Supernumerary nostril is an extremely rare congenital anomaly as a result of aberrant embryological development. Frequently it leads to a narrow cavity; in the end, opening into the nearest nasal cavity or just stops blindly after a short course. It can appear isolated or in association with other anomalies. Treatment is always surgical. We present a case of a triple nostril, associated to a congenital auricular hypoplasia and we also review the existing literature.

KEY WORDS: Triple nostril. Supernumerary nostril. Congenital auricular hypoplasia.

Correspondencia: Gemma Cuervo de la Calle. C/ Pedro Masaveu, nº 7, 5º A. 33007 Oviedo.

Fecha de recepción: 16-10-2003

Fecha de aceptación: 23-10-2003

CASO CLÍNICO

Mujer de 65 años de edad que consulta por presentar una tercera ventana nasal congénita con dificultad respiratoria y rinorrea acuosa por la fosa nasal izquierda. En los antecedentes personales no hay constancia de agentes teratógenos en el embarazo. No existe historia familiar de anomalías nasales, faciales o palatinas.

A la exploración se observa una tercera ventana nasal situada entre las dos ventanas nasales naturales, todas con morfología externa normal. Se evidencia la existencia de un único septum osteocartilaginoso que deja a un lado una fosa nasal izquierda normal y al otro la fosa natural derecha y una fosa accesoria, estando ésta más próxima al tabique (Fig. 1A).

La endoscopia nasal pone de manifiesto una fosa izquierda más estrecha que la derecha. La fosa accesoria se presenta como una cavidad recubierta de mucosa de aspecto normal que acaba, tras un trayecto de 4-5 cm de profundidad, en un fondo de saco; se encuentra separada de la fosa derecha por una membrana mucosa (Fig. 2C). La Rx con contraste de la fosa accesoria confirma un fondo de saco que no comunica con ninguna de las 2 fosas naturales ni con la rinofaringe (Fig. 2A). El examen facial muestra además una hipoplasia del pabellón auricular derecho, con un conducto auditivo permeable y tímpano íntegro de aspecto normal (Fig. 2B). Las pruebas audiométricas resultaron normales.

Los hallazgos histológicos de la pared mucosa extirpada confirman que se trata de tejido epitelial normal por ambas caras.

Como tratamiento decidimos realizar una fistuloplastia con septoplastia, extirpando la ventana supernumeraria, resecaando la membrana mucosa que la separaba de la fosa derecha, así como la mucosa que recubría la fosa accesoria por dentro y cierre de el defecto, sin tocar los cartílagos alares (Fig. 1B).

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; 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



Figura 1. Tercera ventana nasal medial, imagen prequirúrgica y resultado postquirúrgico.

y a una pequeña porción del tabique nasal. El desarrollo nasal se completa sobre la semana 14 de gestación. El pabellón auricular se desarrolla a partir del ectodermo y mesodermo del primer surco branquial, apareciendo los primeros esbozos en el cuarto mes^{1,2}.

Se define ventana nasal supernumeraria (VNS) como una narina accesoria situada al lado de una narina normal, que puede abrirse a una fosa nasal accesoria que puede a su vez comunicar con la fosa más cercana o bien terminar en un fondo de saco tras un corto trayecto y sin presentar anomalías septales asociadas. La VNS ha de tener un ala nasal completa o parcial, ya que la ausencia de la misma daría lugar a 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,



Figura 2. A. Rx con contraste de la ventana accesoria nasal. B. Hipoplasia de pabellón auricular. C. Endoscopia de la fosa supernumeraria.

quiste dermoide nasal, duplicación del conducto lacrimonasal y hendidura mediofacial. En la literatura están descritos muy pocos casos, unos aislados^{1,3,6} (ventana nasal accesoria) y otros asociados a diversas malformaciones como hipoplasia del macizo facial⁷ o proboscis lateral¹; sólo uno de los casos presentaba ventana nasal bilateral, situadas encima de las normales⁸. En dos de los casos la ventana accesoria se comunicaba con la fosa natural del mismo lado tras un corto trayecto^{5,6}; el resto acababa en un fondo de saco, al igual que en nuestro caso.

Respecto a la localización de la ventana accesoria, la mayoría se situaba superiormente^{1,5,7,8}, otro se situaba lateral a la fosa normal³ y sólo uno, al igual que el nuestro, tenía localización medial. Esto, unido al hecho de que en la literatura científica no aparece ningún otro caso de triple

ventana asociado a hipoplasia u otra anomalía de oído hace de éste un caso único. No se conoce la causa exacta de la aparición de una ventana accesoria. Erich, en 1962⁹ postula 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 1985 Nakamura y Onikuz⁴ rebatieron esta hipótesis debido a que su paciente presentaba, al igual que en nuestro caso, 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 (durante la proliferación de las células mesenquimales aparece una fisura accidentalmente) dando lugar a dos fosas con ala en un lado de la nariz. Esta hipótesis sí 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. También, el hecho de que la nariz deformada crezca 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 nuestra paciente se observaba un fondo de saco, lo que podría deberse a la parada a medio camino del desarrollo de la ventana 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 perfectas⁴.

En todos los casos revisados el tratamiento fue quirúrgico. Nosotros realizamos exéresis de la tercera ventana resecaando la lámina mucosa que separaba ésta de la fosa nasal normal derecha (Fig. 1B). En la cirugía para la exéresis de la tercera fosa hay que intentar no dañar el cartílago alar normal para evitar deformidades. Todos los casos revisados eran niños pero sólo un autor, teniendo en cuenta el desarrollo y crecimiento nasal, decidió intervenir en etapas⁸.

Hemos descrito un caso muy raro de una paciente con VNS asociada a hipoplasia del pabellón auricular derecho, así como las posibles hipótesis de su formación, ya que su causa y desarrollo son especulativos debido al escaso número de casos publicados.

REFERENCIAS

- 1.- Coessens B, De Mey A, Lejour M. Corrections of supernumerary nostrils. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1992; 23: 275-280.
- 2.- Martínez Soriano F, Olucha Bordonau F. Embriología en Otorrinolaringología. En: Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina JE, Ortega P, Trinidad J (Eds): *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, Editorial Proyectos Médicos, Madrid, España. 1999: 51-61.
- 3.- Williams A, Pizzuto M, Brodsky L, Perry R. Supernumerary nostril: a rare congenital deformity. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1998; 44: 161-167.
- 4.- Nakamura K, Onizuka T. A case of supernumerary nostril. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1987; 80(3): 436-441.
- 5.- Reddy kA, Rao AK. Triple nostrils: a case report and review. *British Journal of Plastic Surgery* 1987; 40: 651-652.
- 6.- Onizuka T, Tai Y. Supernumerary nostril. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1972; 50: 403-405.
- 7.- Tambwekar SR, Aiyer PM, Vij VK. Supernumerary nostril in association with incomplete naso-ocular cleft. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1997; 100: 682-684.
- 8.- Chen MT, Yeong EK. Supernumerary nostrils. *British Journal of Plastic Surgery* 1992; 45: 557-558.
- 9.- Erich JB. Nasal duplication: report of case of a patient with two noses. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1962; 29: 159-166.