

Hospital Pediátrico Docente "William Soler"
Hospital Materno-infantil de Guanabacoa

PROBOCIDE O PROBOSCIS NASAL LATERAL. PRESENTACION DE UN CASO

Dra. Zoila López Díaz, Dra. Ibis Menéndez Alejo** y Dra. Rosa Ma. Alonso Uría****

RESUMEN

Se reporta el caso de un niño de 7 meses de edad, mestizo, hijo de madre primigesta, con una malformación facial rara, del tipo proboscis nasal lateral. Se describen las anomalías asociadas y se hace énfasis en la conservación del tubo de piel y grasa, pues con el mismo se proporciona el tejido idóneo para la reconstrucción de la nariz.

INTRODUCCION

La proboscis lateral es una malformación facial extremadamente rara, de origen étnico y/o geográfico desconocido.¹ Consiste en la ausencia parcial o total de la pared nasal de un lado y la presencia en esta zona de una formación de tejido blando tubular.^{1,4}

El propósito de este trabajo es realizar la primera descripción de dicha entidad en un niño cubano.

Presentación del caso

Paciente mestizo de 7 meses de edad, hijo de padres no consanguíneos; madre y padre de 19 y 18 años, respec-

tivamente, al nacer el niño; durante el embarazo la madre presentó dolor en bajo vientre (a los 4 meses), sin sangramiento, y se le indicó tratamiento con fenobarbital y óvulos de pimafucín y clotimazol.

Se le realizó alfabetoproteína a las 16 semanas, con resultados alterados en 3 ocasiones (elevado); los estudios ultrasonográficos fueron normales.

Nacido de parto fisiológico a término institucional, a las 40,2 semanas; peso 3 200 g; circunferencia cefálica 35 cm y talla 52 cm. El conteo de Apgar fue 9-9.

Al nacer se le detecta malformación facial y a solicitud de la neonatóloga, se valora y remite a nuestro centro para su mejor estudio y tratamiento.

* Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial.

** Especialista de II Grado en Genética Médica.

*** Especialista de I Grado en Pediatría. Docente del Departamento de Pediatría, Instituto Superior de Ciencias Médicas-Habana.

TABLA 1. Examen físico a los 7 meses de edad

Cráneo: Macrocráneo, fontanela anterior amplia, frente ancha.

Ojos: Color gris azulado intenso, epicanthus bilateral, presencia de pseudohiptelorismo.

Cara:

Lado izquierdo: Mejilla redondeada, ausencia de la raíz y fosa nasal, coloboma en párpado inferior OI. Ausencia de punto lagrimal OI. Al nivel de la porción medial del techo orbitario presenta un tubo de piel y gresa unido por un pedículo corto y estrecho a la porción interna e inferior de la ceja, y es más ancho en su extremo distal, donde termina en una foseta.

Lado derecho: Mejilla redondeada, resto normal.

Abdomen: Línea alba infraumbilical.

Pie: Varo bilateral ligero.

TABLA 2. Investigaciones realizadas

Cromatina sexual: 0 X.

Cariotipo: 46 xy.

EEG: Normal.

Psicometría (prueba de Bayley): MDI 92 PDI 94.

Radiografía

de cráneo: Ausencia de huesos propios nasales del lado facial izquierdo.

TAC de cráneo: Signos de atrofia cerebelosa, sin otras alteraciones.

Ultrasonido:

Abdominal: Sin alteraciones.

Craneal: No signos de dilatación ventricular. Ventriculos laterales, línea media.

Refieren no haber malformaciones y/o retraso mental en la familia.

Los datos recogidos al examen físico y los resultados de las investigaciones realizadas, aparecen en las tablas 1 y 2.

DISCUSION

Se estableció el diagnóstico de proboscis nasal lateral, por la apariencia característica del paciente (figuras 1 y 2).

Esta malformación congénita ocurre en aproximadamente 1 por 100 000 nacidos vivos. Como se aprecia, es extremadamente rara y su causa étnica y geográfica se desconoce.^{1,2}

Consiste en la presencia de tejido blando en forma tubular o de trompa, el cual está suspendido desde la porción medial del techo de la órbita en su extremo proximal, con defecto de la pared nasal ipsolateral, que varía desde la ausencia total, como en el caso que se reporta, hasta un pequeño defecto de



FIGURA 1. *Aspecto facial del paciente.*



FIGURA 2. *Vista lateral izquierda.*

tejido. El extremo distal es libre y tiene forma de basto; contiene un canal que lo atraviesa por completo, para terminar en una foseta.^{1,3} Histológicamente es similar a la pared nasal lateral, excepto en que no contiene hueso. Proximalmente el canal se cubre por epitelio columnar y la porción distal por epitelio escamoso estratificado. El tejido del estroma contiene fibras musculares y elementos cartilaginosos.³ Se hace énfasis en este aspecto, porque el tratamiento consiste, por supuesto, en la reconstrucción plástica de la nariz y para ello se utiliza precisamente la proboscis, como pedículo de forro, por lo que es importante que la misma sea conservada, si existe un defecto nasal, pues contiene el tejido idóneo para la reconstrucción.^{3,4}

Esta malformación suele acompañarse de otras anomalías tales como:

1. Oftálmicas en el 44 % de los pacientes; anoftalmía unilateral, coloboma del iris y/o párpados superior o inferior, hendidura coroidal y párpado inferior hendido.

2. Faciales (no nasales), en el 38 % de los pacientes.
3. Craneoencefálicas, en el 15 % de los pacientes.

En el caso que aquí se presenta, se encontró coloboma del párpado inferior y ausencia del punto lagrimal en el ojo ipsolateral de la malformación. La tomografía axial computadorizada (TAC) de cráneo mostró signos de atrofia cerebelosa, y no se constataron clínicamente síntomas al respecto; muestra un desarrollo psicomotor normal (tablas 1 y 2).

Todos los pacientes reportados han sido esporádicos. Se desconoce la prevención primaria y secundaria, así como los riesgos de recurrencia.¹ Con respecto al tratamiento, debe añadirse que algunos autores aconsejan que debe realizarse en la adolescencia para obtener mejores resultados,³ mientras otros proponen el tratamiento antes de esa edad, por los trastornos psicológicos que acarrea el defecto para el niño y la familia.^{5,6}

Como se expone en este trabajo, la atención a estos pacientes requiere de un equipo multidisciplinario, para la óptima valoración y tratamiento de la malformación y detección de las anomalías asociadas.

Debe agregarse como resultado de nuestra búsqueda de información en esta entidad, que se trata del primer mestizo que se informa, así como de la primera comunicación de este tipo de malformación, en nuestro país.

SUMMARY

This paper reports the case of a 7-year-old, mixed race, boy, born to a primigravid mother, with a rare facial malformation of the lateral nasal proboscis type. The associated anomalies are described and the conservation of the skin and fat tube is emphasized, since it may provide the most suitable tissue for nasal reconstruction.

RESUME

On présente le cas d'un petit enfant âgé de 7 mois, métis, fils d'une mère primigeste, avec une malformation faciale bizarre, du type proboscis nasale latérale. Les anomalies associées sont décrites et l'on remarque le besoin de garder le tube de peau et graisse, puisque celui-ci fournit le tissu propre pour la reconstruction du nez.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Birth Defects Compendium. 2nd ed. New York: The March of Dimes National Foundation. 1979;885-6.
2. Lloyd JR, Clatworthy HW. Hydramnios as an aid to early diagnosis of congenital obstruction of the alimentary tract: a study of material and fetal factors. *Pediatrics* 1958;21:903-9.
3. Biber JJ. Proboscis laterales: rare malformation of nose: it's genesis and treatment. *J Laringol Otol* 1949;63:634-7.
4. Welch KJ, et al. *Pediatric surgery*. 4th ed. Chicago-London: Year book Publishers 1986; 443-4.
5. Blair VF, Brown JB. Nasal anomalies fancied and real reaction of patient: their attempted correction. *Surg Gynecol Obstet* 1931;53:797-9.
6. Rosen Z, Gitten G. Bilateral nasal proboscis associated with unilateral anophthalmia unilateral diffuse pigmentation of conjunctives and anomalies of the skull and brain. *Arch Otolaryngol* 1959;70(5): 545-7.

Recibido: 13 de diciembre de 1991. Aprobado: 25 de febrero de 1992.

Dra. Zoila López Díaz. Calle 1ra. No. 252, Apto. 63, entre Paseo y A, El Vedado, La Habana 10400, Ciudad de La Habana, Cuba.