

Extirpatie van een nasale dermoïd cyste met intracraniële uitbreiding via verticale midfrontale benadering.

R. Rasschaert¹, H.F.E. Vermeersch², P.J.F.M. Lohuis^{2,3}

SAMENVATTING

Nasale dermoïd cysten (NDC) zijn hoogstwaarschijnlijk het gevolg van een falende obliteratie van een vroeg in de embryonale fase bestaande communicatie tussen een uitpuilende dura mater en het nasale ectoderm. Verschillende varianten van een dergelijk falen zijn mogelijk, daarmee tevens de lokale uitbreiding van NDC bepalend. Radiologische diagnostiek door middel van CT en MRI draagt bij om eventuele intracraniële uitbreiding van NDC preoperatief vast te leggen. Therapeutisch kan bij NDC met intracraniële extensie de mogelijke morbiditeit van een craniofaciale resectie voorkomen worden door te kiezen voor een verticale midfrontale benadering, wat in sommige gevallen voldoende expositie over de voorste schedelbasis kan geven. Om dit te illustreren stellen we u onze casus voor, samen met een kort literatuuroverzicht.

INLEIDING

De gemeenschappelijke factor tussen alle nasale dermoïd cysten (NDC) is de aanwezigheid van een congenitale, ectodermale massa op het neusdorsum, in de meeste gevallen geassocieerd met een sinustraject naar de huid. NDC worden omgeven door een dermisachtige wand met multiple talgklieren en andere huidadnexen. Frequent ziet men ook haarfollikels in de cyste projecteren en zelfs door de sinus hun weg naar buiten vinden. Een dergelijk haartje dat door een kleine sinus naar buiten prijkt, is pathognomonisch voor een NDC. Met een incidentie tussen 0.002 en 0.005 % bij alle nieuwgeborenen betreffen NDC ongeveer 1 tot 2 % van alle dermoïd cysten van het lichaam.¹ Familiair voorkomen is beschreven, maar een exact etiologisch mechanisme is niet bekend.² Geassocieerde anomalieën, zoals cheilognatopalatoschizis, gespleten lip, tracheo-oesofagale fistels en lipomyxosarcoma, komen in 5 – 41 % van de gevallen voor.³ De aanwezigheid van dergelijke anomalieën verhoogt de kans op intracraniële uitbreiding van een NDC.

NDC presenteren zich bij de geboorte typisch als een in de middellijn gelegen massa van de neusbrug, maar kunnen ook pas op latere leeftijd zichtbaar worden. In de meeste gevallen zijn NDC klein en kunnen ze door middel van lokale excisie gemakkelijk volledig worden verwijderd. Echter, in de literatuur zijn ook verschillende, meer uitgebreide varianten beschreven, soms met diepgelegen uitlopers door de schedelbasis. Indien een intracraniële uitbreiding is vastgesteld, wordt meestal een gecombineerde extra- en intracraniële (craniofaciale) benadering voorgesteld. In sommige gevallen van dergelijke uitgebreide laesies is een externe verticale incisie over de glabella en neusrug echter voldoende om tot een veilige, complete resectie van de NDC te komen, omdat langs deze weg goed zicht tot op de lamina cribrosa kan worden verkregen. Met de neurochirurg 'stand-by' kan daarom (ten koste van een acceptabel verticaal litteken op het voorhoofd) via deze benadering de mogelijke morbiditeit van een craniotomie worden vermeden, zoals we met deze casus willen demonstreren.

CASUS

Een éénjarige jongen werd naar onze dienst verwezen en presenteerde zich met een fluctuerende zwelling van het neusdorsum ter hoogte van de glabella. Anamnestic bleek de zwelling sinds de geboorte aanwezig. Klinisch onderzoek toonde een zachtaanvoelende weke delen massa in de nasofrontale hoek zonder de klinische tekenen van ontsteking. Op het neusdorsum was een kleine impressie zichtbaar waaruit een haartje prijkte (Figuur 1). Verder lichamelijk onderzoek liet geen afwijkingen zien en de psychomotorische ontwikkeling was conform de leeftijd.

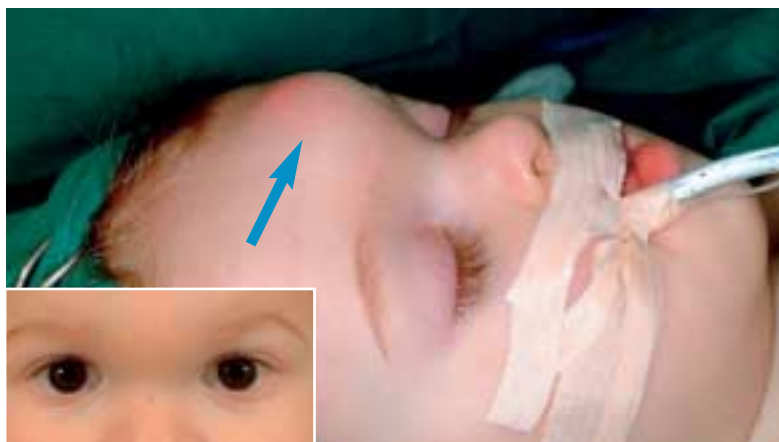
Aanvullend MRI-onderzoek toonde een subcutane cyste met eiwitrijke inhoud ter plaatse van de nasofrontale hoek (Figuur 2). Uitbreiding naar de liquor kon worden uitgesloten, maar er was -uitgaande van de cyste- duidelijk een traject door

1 Neuro-chirurg in opleiding, Universitair Ziekenhuis Gent

2 Hoofd-halschirurg, Universitair Ziekenhuis Gent

3 Hoofd-halschirurg, NKI-AvL/AMC, Amsterdam

Correspondentieadres:
Dr. P.J.F.M. Lohuis
KNO/Hoofd-halschirurgie
NKI-AvL/AMC,
Amsterdam



Figuur 1. Profiel van de patiënt met een nasofrontale massa (pijl). Er is een sinus op de neusrug waarin een fijn haartje zichtbaar is, pathognomonisch voor een dermoïd cyste.



Figuur 2. Sagittaal T2 gewogen MRI beeld. De sinus van de dermoïd cyste zijn hyperintens. Een botdefect van het os nasale en de schedelbasis wordt vermoedt.

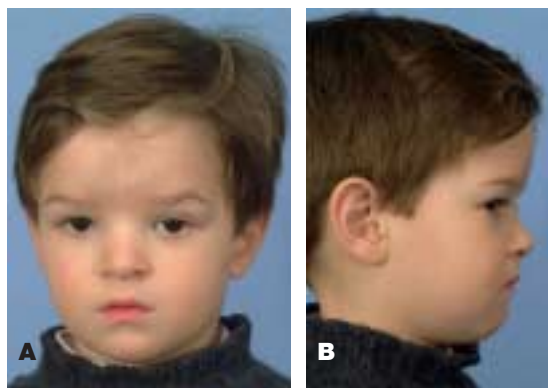
het os frontale zichtbaar. Door middel van CT werd de arosie van het os frontale bevestigd, evenals een beperkte arosie van de schedelbasis (Figuur 3). Het letsel werd verwijderd via een verticale midfrontale incisie over het bovenste neusdorsum, de glabella, en het onderste deel van het voorhoofd. Tijdens de dissectie werd in de sinus methyleenblauw gespoten om het verloop van de tractus te kunnen visualiseren. Om een volledige resectie te kunnen garanderen werd de dorsale wand van de cyste gedecolleerd (gedepariosteerd) van het frontale bot. De sinus werd vervolgens door het ge-erodeerde os nasale vervolgd. Een kleine frees werd gebruikt om de doorgang door het os frontale te vergroten om zodoende een betere visualisatie over de durale connectie te verkrijgen. Het diepste gedeelte van de sinus kon daarbij worden vervolgd tot aan de crista galli. Op deze plek werd de



Figuur 3. CT bevestigt de botdefecten.



Figuur 4. Incisie van de sinus toont een blind einde, uitlopend in een fibreuse band naar de crista galli.



Figuur 5ab. Drie jaar post-operatief is geen recidief aantoonbaar. Het midfrontale litteken is voor ouders en kind acceptabel. De uitgroei van de neus dient nog te worden afgewacht.

sinus afgesneden en kon worden aangetoond dat de sinus blind eindigde (geen methyleenblauw). Het restant van het blind eindigende sinusdeel werd vervolgens bipolair gecoaguleerd en geresecteerd (Figuur 4). De dura mater kon intact worden gelaten en het dorsum nasi werd met een homologe bottransplantaat hersteld.

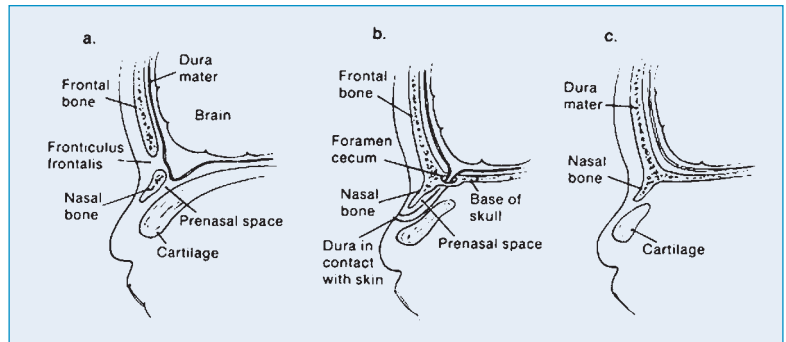
De patiënt herstelde voorspoedig en kon op de tweede postoperatieve dag in goede toestand het ziekenhuis verlaten. Enkele dagen later werd poliklinisch een beperkt seroma via punctie ontlast, waarna het verder herstel probleemloos verliep.

Histopathologische diagnostiek bevestigde de klinische diagnose van een NDC met een grootte van 4x2,5x0,5 cm. De binnenwand van de cyste bestond hierbij uit meerlagig, verhoornend plaveiselepitheel met talgkliertjes en enkele haarfollikels. Op vierjarige leeftijd kon nog steeds geen recidief worden aangetoond en bleek sprake van een voor patiënt en ouders acceptabel midfrontaal litteken (Figuur 5).

DISCUSSIE

NDC zijn ongetwijfeld het gevolg van een aberrante embryonale ontwikkeling en bevatten meerlagig, verhoornend plaveiselepitheel. NDC kunnen hierbij worden onderscheiden van epidermoïd cysten door hun lokalisatie in de middenlijn en door de inclusie van huidadnexen zoals haar, talgklieren en in mindere mate zweetklieren, lymfweefsel en kraakbeen.⁴

Er bestaan verschillende theorieën over het ontstaan van NDC. Op het eind van de 19^{de} eeuw postuleerden Lannelongue en Cruvelhier (1891) hun 'oppervlakkige sequestratie' theorie, waarbij een NDC het resultaat zou zijn van ingesloten geraakte epitheliale cellen tijdens de embryonale nasale plooiing bij het sluiten van de neurale buis tussen de 4^{de} en 6^{de} week van de ontwikkeling.⁵ De 'nasocraniale diepe trilaminaire theorie', zoals voorgesteld door Littlewood (1961), beschrijft dat, door een onvolledige scheiding van de prenasale ruimte tussen de 10^{de} en de 12^{de} embryonale week, residueel epitheliale weefsel verstrikt kan raken tussen het mesoderm van het neuseptum en dit weefsel vervolgens als een cyste kan uitgroeien, soms zelfs tot intracranieel.⁶ De meest aanvaarde theorie is echter die van Pratt uit 1965, gebaseerd op eerder werk Grünwald uit 1910.⁷ Hij beschrijft een defect in de anterieure neurale buis, waarbij een falen van het sluiten van het meest rostrale deel ter hoogte van de lamina terminalis op dag 26 verantwoordelijk is voor het ontstaan van een NDC. Namelijk, op het moment dat os frontale en schedelbasis nog niet vergroeid zijn en de ruimte van de fonticulus frontalis het os frontale en het os nasale nog scheidt, projecteert de dura zich door de schedelbasisopening heen in de nasale regio en komt zo in contact met de huid van het



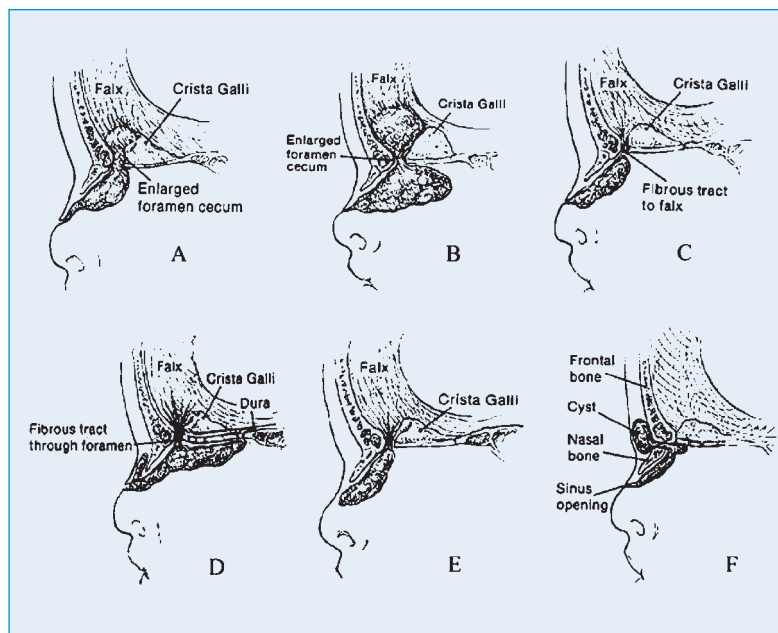
Figuur 6. Sagitale weergave van de -volgens Grünwald en Pratt- normale embryogenese van de nasofrontale regio (abc). Een onvolledige obliteratie tijdens de ossificatiefase (b) van de osses nasales en het os frontale kan volgens deze theorie de oorzaak zijn van nasale dermoïd cysten, nasale encefalocèles, en nasale gliomen (uit: Sessions RB, Laryngoscope, 1982).

dorsum nasi. Als er zich tijdens de ossificatiefase een onvolledige obliteratie voltrekt, dan kan deze vervolgens aanleiding geven tot nasofrontale dermale cysten, nasale encefalocèles en nasale gliomen (Figuur 6).⁷ Hoewel de theorie van Pratt vandaag het meest aanvaard is, bestaat zeker de mogelijkheid dat ook de andere theorieën van waarde zijn om al de varianten in hun hoedanigheid te verklaren.

Een strikte classificatie van NDC bestaat tot op de dag van vandaag nog niet, maar Bartlett kwam tot een praktische verdeling in twee groepen.⁸

De eerste groep NDC lokaliseerde hij craniaal of ter hoogte van de nasofrontale sutuur. Deze eerste groep presenteert zich steeds als een lokale massa zonder sinusvorming. In deze groep kon ook nooit een uitbreiding van de cyste naar dieper gelegen structuren worden aangetoond. In deze gevallen is extensieve radiologische beeldvorming daarom onnodig, terwijl directe lokale excisie parallel aan de huidplooiën of verwijdering door middel van rhinoplastische technieken met behulp van een endoscoop, veilig en curatief mag worden geacht.¹

De tweede groep NDC behelst alle andere cystes caudaal van de nasofrontale sutuur, alsmede de boven de sutuur gelegen NDC met een sinus of defect in de huid. In deze gevallen dient men wel extra voorzichtig te zijn. CT en MRI onderzoek met dunne coupes zijn dan beiden noodzakelijk om respectievelijk botdestructie en mogelijke intracraniele uitbreiding van de NDC vast te leggen, zeker wanneer geassocieerde anomalieën aanwezig zijn.⁹ Goed uitgevoerde preoperatieve beeldvorming is immers van belang om tot de juiste



Figuur 7. Voorbeelden van enkele mogelijke varianten van nasale dermoïd cysten met intracraniale uitbreiding. Afbeelding F is een schematische voorstelling van de hier gepresenteerde casus (uit: Sessions RB, *The Laryngoscope*, 1982).

chirurgische strategie te komen. Verschillende van de mogelijke intracraniale varianten van NDC zijn in de literatuur beschreven en staan in figuur 7 afgebeeld¹⁰. In deze figuur stellen afbeeldingen A en B een NDC voor met een intracraniale uitbreiding door een vergroot foramen caecum, terwijl C een grote NDC illustreert met een fibreuse band naar de dura mater. Afbeelding D is complexer omwille van twee mogelijke intracraniale uitbreidingen, één anterieur en één posterieur van de lamina cribrosa ossis ethmoidalis. Voorbeeld E betreft een grote nasodorsale massa met fibreuse intracraniale uitbreiding, maar zonder sinus naar de huid. Tenslotte is voorbeeld F een schematische voorstelling van onze casus: een grote cyste met een uitloper naar de dura en een sinus naar de huid en een secundaire uitbreiding door het os nasale naar de glabellastreek. Deze variant is slechts één maal beschreven in de literatuur, doch we vermoeden wel dat deze frequenter zal voorkomen.¹⁰ De boven beschreven variabiliteit in de verschijningsvorm van NDC toont duidelijk het belang aan van goede preoperatieve radiologische diagnostiek om een eventuele uitgebreide intracraniale component te visualiseren om daarna het chirurgische plan op te stellen.

Indien een intracraniale uitbreiding is uitgesloten kan een kleine NDC op een relatief eenvoudige manier verwijderd worden door middel van directe

excisie. Met het oog op esthetische aspecten kan echter bijvoorbeeld ook voor een benadering via een bovenste ooglidincisie gekozen worden. Afhankelijk van de exacte lokalisatie geeft een externe rhinoplastiek een goede expositie en goede controle over de totaliteit van resectie, waarbij het litteken zich dus beperkt tot een transcolumellaire incisie.^{1,10} Recent werd tevens een endoscopische benadering beschreven door Lin et al. met een toegang achter de haarlijn, waarmee hij op succesvolle wijze zes NDC kon verwijderen.¹¹

Bij de meer uitgebreide NDC met intracraniale uitbreiding vereenvoudigt de bi-orbitofrontale nasale craniotomie een radicale resectie dankzij een goede visualisatie van eventuele uitbreidingen door de schedelbasis (Figuur 7).⁹ Het is dan ook onze mening dat een craniofaciale benadering bij deze laesies de voorkeur geniet, waarbij de extracraniale benadering echter de eerste fase dient te betreffen. Op deze manier kan bij enige twijfel over de radicaliteit een extracraniale biopsie duidelijkheid brengen over eventueel dieper gelegen epitheliale resten, waarbij vervolgens bij positieve histologie met een neurochirurgische interventie de resterende delen van de NDC veilig en volledig verwijderd kunnen worden via een voorste schedelgroeve benadering. Wanneer de intracraniale component zich echter beperkt tot een fibreuse band naar de dura mater of de lamina cribrosa, zoals in onze casus beschreven, is zelfs bij een intracraniale uitbreiding een craniotomie niet direct noodzakelijk om tot een volledige resectie van de NDC te komen. De benadering door middel van een verticale middellijn incisie geeft voldoende zicht op de dura mater voor radicale resectie en voorkomt daarmee de morbiditeit van een craniotomie bij de patiënt. Het uitwendige litteken is door zijn lokalisatie in de middellijn vaak weinig opvallend, terwijl bij dergelijke grote laesies bij een craniofaciale benadering toch ook sprake zal zijn van een uitwendig litteken.

Concluderend zijn NDC embryologisch uniek. Vaak hebben ze een kenmerkende klinische verschijning, waarbij ze zich in verschillende varianten kunnen presenteren. Hoewel NDC vaak klein zijn, is bij een dermale sinusopening preoperatieve radiologische beeldvorming altijd noodzakelijk om een eventueel dieper gelegen variant te visualiseren en de chirurg te informeren over de mogelijkheid van bestaande intracraniale uitbreiding. In het geval van een intracraniale uitbreiding is craniofaciale benadering de goudstandaard, maar niet

altijd noodzakelijk omdat de verticale middellijn benadering soms voldoende expositie kan geven om een radicale resectie te verkrijgen.

ABSTRACT

Nasal dermal sinus cysts are embryological unique, have a typical clinical presentation, and can present in several variants. Preoperative imaging studies (CT and MRI) should be performed to diagnose such variants and to exclude intracranial extension for proper surgical planning. In case of intracranial extension, a vertical midline incision approach can sometimes lead to sufficient exposure of the anterior skull base and thereby avoid unnecessary craniotomy. To illustrate this we present a case and discuss the literature.

KEY WORDS

Nasal dermal Cijst, midfrontal approach

Literatuur

- 1 Denoyelle F, Ducroz V, Roger G, Garabedian EN. Nasal dermoïd sinus cysts in children. *The Laryngoscope*. 107: 795-800, 1997
- 2 Bratton C, Suskind DL, Thomas T, Kluka EA. Autosomal dominant familial frontonasal dermoïd cysts: a mother and her identical twin daughters. *International journal of pediatric otorhinolaryngology* 57: 249-253, 2001
- 3 Wardinsky TD, Pagon RA, Kropp RJ, Hayden PW, Clarren SK. Nasal dermoïd sinus cysts: association with intracranial extension and multiple malformations. *Cleft palate-craniofacial journal* 28: 87-95, 1991
- 4 Pensler J. Craniofacial dermoïds. *Plastic Reconstructive Surgery* 82: 953-958, 1988
- 5 Lannelongue R. *Affection congenitales* 1891.
- 6 Littlewood AHM. Congenital nasal dermoïd cysts and fistulas. *Br J Plast Surg* 14:169-179, 1961
- 7 Pratt LW. Midline cysts of the nasal dorsum: embryologic origin and treatment. *The Laryngoscope* 75: 968-980, 1965
- 8 Bartlett SP, Lin KY, Grossman R, Katowitz J. The surgical management of orbitofacial dermoïds in the pediatric patient. *Plastic Reconstructive Surgery* 91: 1208-1215, 1993
- 9 Zerris VA, Annino D, Heilman CB. Nasofrontal dermoïd sinus cyst: report of two cases. *Neurosurgery* 51: 811-814, 2002
- 10 Sessions RB. Nasal dermal sinuses – New concepts and explanations. *The Laryngoscope* 92: supplement no. 29, 1982
- 11 Lin S, Lee S, Chang K. Endoscopic excision of benign tumors in the forehead and brow: *Annals of Plastic Surgery* 46:1-4, 2001