

<https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3164>

Heterotopía glial nasofaríngea como causa de dificultad respiratoria severa en un lactante: reporte de caso y revisión de la literatura

Nasopharyngeal Glial Heterotopia as a Cause of Severe Respiratory Distress in an Infant: Case Report and Literature Review.

María José Daniels García¹, Karolay Dayana Mendoza Borja¹, Jessie Alejandro Paba Zarante², Andrea Eloísa Ruiz Quintero², Iader Rojas Cardeño³

Resumen

INTRODUCCIÓN: La heterotopía glial es una malformación congénita benigna caracterizada por la presencia de tejido glial en localizaciones ectópicas. Su principal sitio de afectación es la nasofaringe. Tiene una baja incidencia, con leve predominio en el sexo femenino. Su manifestación clínica depende de la extensión de la lesión, y los síntomas respiratorios pueden variar desde leves hasta severos. Dado su potencial compromiso de la vía aérea, requiere un abordaje multidisciplinario y diagnóstico diferencial exhaustivo.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Lactante masculino con antecedentes de nacimiento a término con restricción del crecimiento intrauterino, adaptación neonatal adecuada y egreso sin complicaciones. A los siete días de vida consultó por síntomas respiratorios leves con retracciones y estridor al llanto, manejado inicialmente de forma ambulatoria. Reingresó por persistencia y agravamiento del cuadro, siendo hospitalizado en unidad pediátrica. Se descartaron infecciones respiratorias y fue valorado por otorrinolaringología, que realizó nasofibrolaringoscopia evidenciando una masa tumoral nasofaríngea posterior con obstrucción parcial de la vía aérea. Se programó resección mediante endoscopia bajo sedación, con soporte ventilatorio y recuperación rápida. Egresó con seguimiento ambulatorio multidisciplinario.

CONCLUSIÓN: Las masas congénitas nasofaríngeas son infrecuentes y requieren un alto índice de sospecha clínica debido a la amplia gama de diagnósticos diferenciales. Si no se identifican y manejan oportunamente, pueden comprometer la vida del paciente. Se requiere atención médica especializada, estudios imagenológicos y, en algunos casos, soporte ventilatorio e ingreso a cuidados intensivos pediátricos. Un diagnóstico precoz es clave para reducir los riesgos y establecer un tratamiento definitivo.

PALABRAS CLAVE: Heterotopía, neuroglia, congénito, nasosinuoscopia, nasofaríngeo.

Abstract

INTRODUCTION: Glial heterotopia is a congenital and benign malformation characterized by the presence of isolated glial tissue in ectopic locations, with the nasopharynx being the most commonly affected site. It has a low incidence and shows a slight female predominance. Its clinical presentation depends on the extent of the lesion and varies from mild to severe respiratory symptoms. It requires a multidisciplinary approach and a thorough differential diagnosis.

CASE PRESENTATION: Male infant with a history of full-term birth with intrauterine growth restriction, adequate neonatal adaptation, and discharge without complications.

¹Pediatra-Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.

²Residente de Pediatría - Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.

³Pediatra, Neonatólogo, Cartagena, Colombia.

ORCID

<https://orcid.org/0000-0002-9717-5709>
<https://orcid.org/0000-0002-1373-7058>
<https://orcid.org/0000-0002-5193-3885>
<https://orcid.org/0000-0002-2793-567X>
<https://orcid.org/0000-0002-1152-4673>

Recibido: 9 de mayo de 2025

Aceptado: 22 de septiembre 2025

Correspondencia

Jessie Alejandro Paba Zarante
Jessiepabaz@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Daniels García MJ, Mendoza Borja KD, Paba Zarante JA, Ruiz Quintero AE, Rojas Cardeño I. Heterotopía glial nasofaríngea como causa de dificultad respiratoria severa en un lactante: reporte de caso y revisión de la literatura. Acta Pediatr Méx 2026; 47: e3164.

On day seven of life, he presented with mild respiratory symptoms including retractions and stridor when crying, and was managed symptomatically as an outpatient. He reconsulted due to clinical worsening and was admitted to the pediatric unit. Upper respiratory infections were ruled out. Otolaryngology evaluation with nasofibrolaryngoscopy revealed a posterior nasopharyngeal tumor partially obstructing the airway. The patient underwent nasosinusoscopy with tumor resection under sedation, followed by ventilatory support and rapid recovery. He was discharged with multidisciplinary outpatient follow-up.

CONCLUSION: Congenital nasopharyngeal masses are rare and require a high level of clinical suspicion due to their wide differential diagnosis. If not properly evaluated, they may endanger the life of the newborn. Specialized medical management, imaging studies, and in some cases ventilatory support and pediatric intensive care admission are needed. Early diagnosis is essential to reduce risks and provide definitive treatment.

KEYWORDS: Heterotopia, neuroglia, congenital, nasosinusoscopy, nasopharyngeal.

INTRODUCCIÓN

La heterotopía glial es una malformación congénita, benigna, no hereditaria y poco frecuente de la línea media, que suele observarse al nacimiento o en la primera infancia. Se caracteriza por la presencia de tejido glial normal aislado del sistema nervioso central. Los sitios más comúnmente afectados son la nariz y la nasofaringe, forma más común en la región nasal¹. Las formas extranasales son aún más raras e incluyen localizaciones como la órbita, el paladar, la región submandibular y la columna vertebral suprayacente². Se han descrito casos con localizaciones concomitantes (forma mixta), caracterizados por una comunicación entre los componentes extra e intranasal a través de un defecto óseo en los huesos nasales o en sus bordes laterales.

Su incidencia se estima entre 1 en 20.000 a 40.000 nacidos vivos, con un leve predominio en el sexo femenino. Desde su primera descripción por Reid en 1852, se han reportado alrededor de 260 casos en la literatura, de los

cuales menos de 40 han tenido origen faríngeo. Las manifestaciones clínicas más comunes son dificultad respiratoria de grado variable y/o problemas en la alimentación³. En casos confinados a la región intranasal, los síntomas pueden aparecer más tardíamente, con obstrucción nasal, epistaxis o la presencia de un pólipo nasal. Algunas lesiones pueden incluso obstruir el conducto nasolagrimal, generando epífora.

Desde el punto de vista histológico, estas lesiones contienen una mezcla de elementos, incluidos astrocitos, oligodendrocitos, neuronas, plexo coroideo funcional y células retinales, todos embebidos en un estroma fibroso. Cuando hay fibrosis significativa, las células gliales pueden identificarse mediante tinciones para proteína ácida fibrilar glial (GFAP) y proteína S-100¹.

El diagnóstico prenatal mediante ecografía es complejo, aunque en algunos casos puede sospecharse al final del segundo trimestre y debe confirmarse con resonancia magnética fetal. En el período postnatal, la resonancia magnética es

el estudio de elección para descartar extensión intracraneal, como en los casos de encefalocele o persistencia de un tracto fibroso en la heterotopía glial nasofaríngea³.

Entre los diagnósticos diferenciales en lactantes con masas nasofaríngeas se incluyen encefalocele, hemangiomas y rabdomiosarcomas, siendo los dos primeros los más frecuentes y clínicamente indistinguibles. El tratamiento se basa en la escisión quirúrgica completa, mediante abordaje transoral o endoscópico, según la localización de la masa. La recurrencia es poco común, pero puede presentarse si existe una conexión intracraneal¹.

A continuación, se presenta el caso de un lactante con diagnóstico de heterotopía glial a nivel de la nasofaringe, con debut tardío como obstrucción nasal seguida de dificultad respiratoria severa. Se destaca la importancia del diagnóstico diferencial ante masas nasales en etapas iniciales de la vida, especialmente en el contexto del cuidado intensivo pediátrico y neonatal.

CASO CLÍNICO

Lactante masculino de 29 días de vida, primer hijo de madre adolescente de 18 años, con embarazo controlado y antecedente de restricción del crecimiento intrauterino en estadio II, sin otras comorbilidades. Nació a las 37 semanas de edad gestacional por parto vaginal, en presentación cefálica y con adaptación neonatal adecuada. Su antropometría al nacimiento fue: peso de 2150 gramos, talla de 49 cm y perímetro cefálico de 33 cm. Permaneció en alojamiento conjunto sin complicaciones y egresó con indicación de seguimiento ambulatorio mediante el programa Madre Canguro.

A los siete días de vida inició con dificultad respiratoria leve, caracterizada por retracciones subcostales y estridor laríngeo durante el llanto. Fue llevado en varias ocasiones al servicio de

urgencias, donde fue tratado ambulatoriamente con diagnóstico de laringotraqueitis aguda leve e infección viral de vías respiratorias superiores. Sin embargo, presentó progresión del cuadro clínico, con estridor audible en reposo y aleteo nasal, por lo que fue remitido a la unidad de hospitalización pediátrica.

El examen físico, incluyendo rinoscopia anterior, evaluación de cavidad oral, orofaringe, cara y cuello, fue normal. La radiografía de tórax inicial mostró parénquima pulmonar con configuración adecuada, sin signos de infección ni atelectasias. El panel viral y la RT-PCR para SARS-CoV-2 resultaron negativos. Requirió oxigenoterapia con cánula nasal durante los primeros días de hospitalización. La evaluación por otorrinolaringología descartó atresia de coanas. Por sospecha de laringomalacia se realizó una nasofibrolaringoscopia, en la que se observó una masa tumoral de base pediculada en la nasofaringe posterior, que obstruía parcialmente la vía aérea. (**Figura 1**)



Figura 1. Masa de la región nasofaríngea observada en la nasofibrolaringoscopia.

Se programó una resonancia magnética cerebral y de senos paranasales, la cual no pudo completarse satisfactoriamente debido a dificultades en el manejo de la vía aérea durante el procedimiento. Durante su estancia en la unidad pediátrica, el paciente presentó deterioro respiratorio progresivo, requiriendo soporte con oxigenoterapia mediante CPAP nasal.

Ante este cuadro, el equipo de otorrinolaringología indicó la realización de una endoscopia rinosinusal bajo sedación en quirófano para la resección de la lesión. Durante el procedimiento, la masa fue disecada completamente desde su base, sin evidencia de fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR). En el postoperatorio inmediato, el paciente permaneció con ventilación mecánica invasiva durante tres días, seguido de transición a ventilación no invasiva, luego oxigenoterapia con cánula nasal de bajo flujo y, finalmente, retiro completo del soporte respiratorio. Egresó sin signos de dificultad respiratoria.

El estudio histopatológico, recibido durante la hospitalización, reportó múltiples fragmentos de tejido neuroglial congestivo con proliferación vascular y microcalcificaciones. A pesar que no disponemos de imágenes diagnósticas o fotografías durante el procedimiento dado restricciones de la institución, se cuenta con una descripción detallada del hallazgo endoscópico y un informe histopatológico en el cual la inmunohistoquímica con marcadores de inmunoperoxidasa para proteína ácida fibrilar glial (GFAP) confirmó el diagnóstico de heterotopía glial nasofaríngea, lo cual nos permite diagnosticar la patología con criterio aceptado en literatura científica.

El paciente fue dado de alta de la unidad pediátrica tras una evolución posquirúrgica satisfactoria, con indicación de seguimiento ambulatorio estricto en conjunto con el servicio de otorrinolaringología. Actualmente se encuentra asintomático, sin evidencia de compromiso respiratorio ni signos de obstrucción nasal.

DISCUSIÓN

Las masas congénitas nasales son entidades poco frecuentes, con una incidencia estimada de 1 por cada 20,000 a 40,000 nacidos vivos. Generalmente se presentan al nacimiento, asociadas a grados variables de dificultad respiratoria, que, en algunos casos, puede ser fatal. El diagnóstico diferencial incluye gliomas, encefaloceles, heterotopías neurogliales, teratomas, linfangiomas, hemangiomas, neurofibromas, quistes branquiales, tumores de glándulas salivales, linfomas, sarcomas e hiperplasia adenoidea^{4,5}.

La heterotopía neuroglial es una condición caracterizada por la presencia de tejido neuroglial microscópicamente normal en localizaciones ectópicas. Aunque frecuentemente son hallazgos de importancia clínica limitada, su proliferación puede producir efecto de masa y comprometer estructuras anatómicas adyacentes. Las heterotopías neurogliales son lesiones congénitas raras que se cree derivan de encefaloceles que quedan aislados en el lado extracraneal de la base del cráneo. Las localizaciones más comunes en la infancia incluyen la nariz y la nasofaringe; sin embargo, también se han descrito en el cuero cabelludo, espacio parafaríngeo, órbita, hueso temporal, cavidad oral y paladar^{6,7}.

Se han planteado dos teorías principales sobre su origen. La primera postula un defecto óseo primario debido a fallas en la condricificación y osificación de la base del cráneo. La segunda, actualmente más aceptada, sugiere que estas lesiones se originan de una anomalía en el cierre del neuroporo anterior al final de la cuarta semana de gestación. Este defecto permitiría que el neuroectodermo permanezca adherido al ectodermo superficial adyacente, como la mucosa nasofaríngea; el cierre secundario parcial o completo del defecto óseo resultaría en el secuestro de tejido neuroglial, originando una heterotopía⁸. Estas lesiones pueden ser aisladas, como en nuestro caso, o

asociarse a otras anomalías congénitas como la secuencia de Pierre Robin, paladar hendido o estenosis coanal⁵.

Una característica fundamental que distingue las heterotopías neurogliales de los encefaloceles es la ausencia de comunicación con el espacio subaracnoideo. Histológicamente, contienen tejido neuroglial maduro y elementos especializados del sistema nervioso central, a diferencia de los gliomas nasales, que suelen estar compuestos únicamente por células gliales dentro de un estroma conectivo^{2,5}. En nuestro paciente, la ausencia de salida de líquido cefalorraquídeo durante la cirugía confirmó la falta de comunicación intracraneal, y el análisis histopatológico mostró fragmentos de neuroglia congestiva con proliferación vascular y microcalcificaciones, hallazgos compatibles con tejido neuroglial heterotópico.

La resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC) son fundamentales para definir la localización, tamaño y posible extensión intracraneal de la lesión. Teniendo en cuenta la preocupación por la exposición a radiación ionizante en lactantes, la resonancia magnética es considerada el método de elección^{9,10}.

El tratamiento de las heterotopías neurogliales es quirúrgico. Las opciones incluyen abordajes transorales, transcervicales o endoscópicos, en las cuales se tiene en cuenta tanto la localización como el tamaño de la masa¹¹. En algunos casos, debido al compromiso respiratorio o de la alimentación, puede ser necesaria la intubación, traqueotomía o gastrostomía previa a la resección quirúrgica. En nuestro paciente, la ausencia de salida de líquido cefalorraquídeo durante la cirugía confirmó la falta de comunicación intracraneal, y el análisis histopatológico mostró fragmentos de neuroglia congestiva con proliferación vascular y microcalcificaciones, hallazgos compatibles con tejido neuroglial heterotópico.

Dado la urgencia clínica por la progresiva dificultad respiratoria del lactante que requirió ventilación no invasiva junto con el hallazgo endoscópico, en nuestro caso de manera multidisciplinaria y considerando los riesgos potenciales, se decidió priorizar la resección quirúrgica bajo vigilancia otorrinolaringológica y teniendo preparación para complicaciones neuroquirúrgicas, logrando una resolución exitosa de los síntomas respiratorios tras el procedimiento^{11,12,13}.

Si bien la decisión obedeció a una urgencia clínica, es importante subrayar que, en condiciones habituales, la conducta más segura es realizar estudios de imagen previos a la cirugía.

CONCLUSIÓN

Las masas congénitas nasales, aunque raras, deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial de lactantes con dificultad respiratoria. La heterotopía neuroglial es una entidad infrecuente que puede presentar desafíos diagnósticos y terapéuticos, debido a su presentación clínica variable y la necesidad de diferenciarla de otras lesiones congénitas, como los encefaloceles y gliomas. A pesar de su naturaleza benigna, estas lesiones pueden comprometer estructuras anatómicas adyacentes y afectar la función respiratoria, como se observó en nuestro caso. El diagnóstico precoz y el manejo quirúrgico oportuno son fundamentales para evitar complicaciones graves. Los estudios de imagen, tomografía computarizada simple y contrastada y la resonancia magnética, siguen siendo estudios de elección para la evaluación prequirúrgica, aunque en situaciones urgentes, como la que experimentamos, la resección quirúrgica puede ser prioritaria. Fuera de estos escenarios críticos, la evaluación por imagen previo a la cirugía continúa siendo la conducta recomendada ya que protege al paciente de complicaciones potencialmente graves. Este caso resalta la importancia de considerar masas congénitas nasofaríngeas en lactantes con estridor

progresivo, y la necesidad de una evaluación otorrinolaringológica temprana.

REFERENCIAS

1. Julie CP, Sharma S, Mishra M, Sinha S. Nasal glial heterotopia: Four case reports with a review of literature. *Oral Maxillofac Surg Cases*. 2019;5(3):100136.
2. Hagiwara A, Nakada M, Hayashi Y, Uchiyama N, Suzuki H, Hamada J. A case of nasal glial heterotopia in an adult. *Case Rep Otolaryngol*. 2014;2014:1–4.
3. Vimawala SN, Swain SK, Baisakhiya N. An oropharyngeal obstructive lesion in a neonate. *Ear Nose Throat J*. 2021;100(2_suppl):135S–137S.
4. Mylanus EA, Marres HA, Vuzevski VD, Sloof JL. Transsphenoidal encephalocele and respiratory distress in a neonate: a case report. *Pediatrics*. 1999;103(5):e67.
5. Chen D, Zhang H, Song Y, He F, Wang S. Case series of congenital heterotopic neuroglial tissue in the parapharyngeal space. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;86:77–81.
6. Kalan A, Tariq M, Saldanha D. Congenital midline nasal masses: diagnosis and management. *J Craniofac Surg*. 2005;16(5):884–7.
7. Heher KL, Thomas MA, Young-Poussaint TY, Durand DJ, Shaikhouni S. Congenital nasal masses: imaging features and pathologic correlation. *Radiographics*. 2021;41(2):562–77.
8. Lira E, Sosa M, Rivera C, Villalobos A. Glial heterotopia in the nasal cavity: case report and review of the literature. *Case Rep Neurol*. 2020;12(1):12–6.
9. Gómez-Rodríguez D, Vázquez-Fernández EA, Villar-Alises M, Sorribas-López M, Gómez-Torres MJ. Congenital nasal masses and their management: a review of 12 cases. *Arch Pediatr*. 2018;25(3):159–63.
10. Gupta S, Bansal M, Madaan S, Chhabra S. Nasal glial heterotopia presenting as a respiratory distress in a neonate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;101:139–41.
11. Furuya S, Yamada Y, Arai H, Kamei Y, Kitagawa H, Sasaki T, et al. Imaging and surgical outcomes of nasal glial heterotopia: a case series. *J Pediatr Surg*. 2022;57(9):1851–6.
12. Swain SK, Samal R, Sahu MC. Isolated nasal septal neuroglial heterotopia: a case report. *Pediatr Pol*. 2015;90(4):323–7. doi:10.1016/j.pepo.2015.04.014.
13. Mohanty, S.; Das, K.*; Correa, M. A.; D'Cruz, A. J.* Extranasal glial heterotopia: Case report. *Neurology India* 51(2):p 248-249, Apr–Jun 2003.