

## Casos Clínicos

# Diente Ectópico en la Cavidad Nasal en un Niño con Enfermedad de Gaucher

## *Ectopic Tooth in The Nasal Cavity in a Child With Gaucher Disease* *Dente Ectópico em Fossa Nasal em Criança com Doença de Gaucher*

Dra. Giselle Cuestas<sup>(1)</sup>, Dra. Andrea Paula Hermida<sup>(1)</sup>, Dra. Malena Vega Martari<sup>(1)</sup>,  
Dr. Diego Julián Michalski<sup>(1)</sup>, Dra. Mariana Lía Juchli<sup>(1)</sup>

### Resumen

La erupción ectópica de un diente en la cavidad nasal es poco frecuente. Puede ser asintomática y detectarse en forma incidental en un examen radiológico de rutina o puede manifestarse con síntomas tales como obstrucción nasal y rinorrea purulenta unilateral. Entre los factores que predisponen a un diente intranasal se incluyen la erupción aberrante por traumatismo, la formación ectópica de un germen dentario, las infecciones, los factores genéticos y las alteraciones del desarrollo como la fisura labiopalatina.

La enfermedad de Gaucher es un trastorno hereditario de depósito lisosomal que se caracteriza por visceromegalias, alteraciones hematológicas y esqueléticas. Si bien se han documentado manifestaciones dentales en esta entidad, no se han informado casos de dientes retenidos en la fosa nasal.

Se describe el caso inusual de un niño de 6 años con enfermedad de Gaucher que presentó rinorrea fétida y epistaxis recurrente debido a un diente ectópico intranasal.

**Palabras claves:** diente ectópico, fosas nasales, enfermedad de Gaucher.

### Abstract

Ectopic eruption of a tooth in the nasal cavity is rare. It may be asymptomatic and detected incidentally on routine radiological examination, or it may manifest with symptoms such as nasal obstruction and unilateral purulent rhinorrhea. Factors that predispose to an intranasal tooth include aberrant eruption from trauma, ectopic tooth bud formation, infection, genetic factors and developmental abnormalities such as cleft lip and palate.

Gaucher disease is an inherited lysosomal storage disorder characterized by visceromegaly, hematologic, and skeletal abnormalities. Although dental manifestations have been documented, no cases of impacted teeth in the nostril have been reported.

We describe the unusual case of a 6-year-old boy with Gaucher disease who presented with fetid rhinorrhea and recurrent epistaxis due to an intranasal ectopic tooth.

**Keywords:** ectopic tooth, nostrils, Gaucher's disease.

### Resumo

A erupção ectópica de um dente na cavidade nasal é rara. Pode ser assintomática e detectada incidentalmente em exame radiológico de rotina, ou pode manifestar-se com sintomas como obstrução nasal e rinorréia purulenta unilateral. Os fatores que predispoem a um dente intranasal incluem erupção aberrante por trauma, formação ectópica de uma gema dentária, infecção, fatores genéticos e anormalidades de desenvolvimento, como lábio leporino e fenda palatina.

A doença de Gaucher é um distúrbio hereditário de armazenamento lisossômico caracterizado por visceromegalia, anormalidades esqueléticas e hematológicas. Embora as manifestações dentárias tenham sido documentadas nesta entidade, nenhum caso de dentes retidos na narina foi relatado.

É descrito o caso incomum de um menino de 6 anos com doença de Gaucher que apresentou rinorréia fétida e epistaxe recorrente devido a um dente ectópico intranasal.

**Palavras-chave:** dente ectópico, narinas, doença de Gaucher.

<sup>(1)</sup> División de Otorrinolaringología, Hospital General de Niños «Dr. Pedro de Elizalde», Buenos Aires, Argentina.

Mail de contacto: giselle\_cuestas@yahoo.com.ar

Fecha de envío: 10 de noviembre de 2022 - Fecha de aceptación: 20 de diciembre de 2022.

## Introducción

La incidencia de un diente ectópico es del 0,1% al 1%. Afecta principalmente al seno maxilar y al paladar, y con menor frecuencia, al cóndilo mandibular, la apófisis coronoides, la órbita y la cavidad nasal<sup>(1, 2)</sup>.

El diente intranasal generalmente es solitario y unilateral, y predomina en el sexo masculino<sup>(2)</sup>. Su diagnóstico se basa en el examen clínico y radiológico. Se debe sospechar en el niño con síntomas nasales unilaterales. Sin embargo, la mayoría de las veces es asintomático y se detecta en un examen radiológico de rutina<sup>(2-4)</sup>. El tratamiento consiste en su remoción para aliviar síntomas y prevenir complicaciones como la epistaxis, el absceso nasal y la fístula oronasal<sup>(5, 6)</sup>. La tomografía computada (TC) es útil para el diagnóstico y la planificación quirúrgica<sup>(7)</sup>.

La enfermedad de Gaucher (EG) es un error congénito del metabolismo de herencia autosómica recesiva debido a la deficiencia de la enzima glucocerebrosidasa (también denominada beta glucosidasa ácida); el mismo que conduce a la acumulación anormal de un esfingolípido (glucocerebrósido o glucosilceramida) en los lisosomas de los macrófagos (células de Gaucher, CG)<sup>(8, 9)</sup>. Se clasifica en 3 tipos según exista compromiso del sistema nervioso central (tipos 2 y 3) o no (tipo 1)<sup>(10)</sup>. La frecuencia estimada en la población es de 1 a 50.000 a 100.000 casos, siendo la prevalencia mayor en judíos Ashkenazi<sup>(10-12)</sup>. Los signos y síntomas más comunes son la hepatoesplenomegalia, la anemia, la trombocitopenia y las alteraciones esqueléticas. Las manifestaciones dentales son menos frecuentes y no se han descrito en la literatura casos de dientes ectópicos intranasales<sup>(11, 13, 14)</sup>. La EG no tiene cura; la terapia de reemplazo enzimático puede prevenir o retrasar la progresión de la enfermedad<sup>(11)</sup>.

Se describe a un niño con EG que presentó un diente ectópico intranasal.

## Caso clínico

Niño de 6 años de edad que consultó a la División de Otorrinolaringología por obstrucción nasal y epistaxis recurrente de la fosa nasal izquierda de 1 año de evolución, a los cuales se agregó rinorrea purulenta fétida homolateral los últimos 4 meses.

En otros centros se indicaron lavajes nasales con solución fisiológica sin respuesta clínica. No refirió historia de traumatismo maxilofacial, cirugía ni cuerpo extraño nasal. La dentición intraoral era normal y no presentaba fisura palatina.

Como antecedentes, 8 meses atrás había sido diagnosticado con EG tipo 1 al presentar esplenomegalia, anemia, trombocitopenia y dolores en ambos miembros inferiores y hombro izquierdo. La punción aspiración de medula ósea había indicado la presencia de células espumosas compatible con enfermedad de depósito y el estudio metabólico había confirmado el diagnóstico de EG al evidenciar el déficit de la enzima beta glucosidasa ácida. A partir de ese momento comenzó tratamiento de reemplazo enzimático con velaglucerasa alfa 1200 UI (60 UI/K) cada 15 días en perfusión endovenosa con buena respuesta.

Se realizó rinoscopia anterior y endoscopia nasal con óptica flexible donde se evidenció una masa duro pétrea, de color parduzca, no dolorosa, adherida al piso de la fosa nasal izquierda.

La radiografía simple de cráneo reveló una imagen radiopaca en la cavidad nasal izquierda. En la TC de macizo cráneo facial se evidenció una lesión de densidad cálcica mayor a 1500 UH, de 15 mm de diámetro longitudinal, en el piso de la fosa nasal izquierda que obstruía parcialmente a la misma. También se observó un engrosamiento de la mucosa del cornete inferior izquierdo, una disminución de la mineralización ósea mandibular e hipoplasia de los senos maxilares (figura 1). El hemograma y el coagulograma fueron normales.

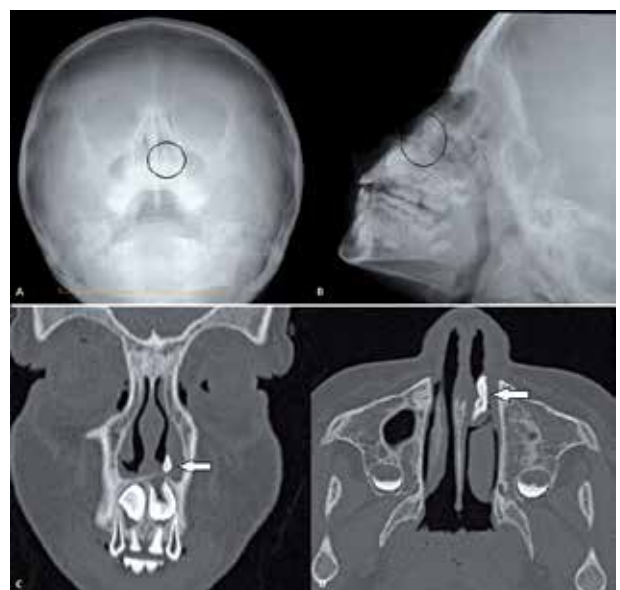


Figura 1. A y B. Radiografía simple de cráneo de frente (A) y perfil (B). Se observa imagen radiopaca en la cavidad nasal (círculo). C y D. Tomografía computada de macizo cráneo-facial, corte coronal (C) y axial (D). Se evidencia diente ectópico en fosa nasal izquierda (flechas)

Se realizó exéresis de la pieza dentaria bajo anestesia general, a través de la narina y con control microscópico, sin complicaciones.

El examen histopatológico confirmó el diagnóstico de diente ectópico intranasal. La pieza dentaria estaba integrada por dentina y carecía de cavidad radicular (figura 2). El paciente evolucionó favorablemente y permanece libre de síntomas a los 12 meses de la cirugía.



Figura 2. Pieza dentaria extraída

## Discusión

La etiopatogenia del diente intranasal es poco clara. En los niños se asocia típicamente con fisura labio-alvéolo-palatina<sup>(2)</sup>. Otras causas que se mencionan son los factores genéticos, los traumatismos, las infecciones odontógenas, los desplazamientos debido a quistes o tumores, los dientes deciduos persistentes, los dientes supernumerarios y el crecimiento insuficiente del maxilar<sup>(1, 7)</sup>. La EG presenta diversas manifestaciones óseas; si bien se han descrito alteraciones de la posición dentaria intraoral, no se han informado casos de dentición ectópica<sup>(11, 13, 14)</sup>.

La EG es la más frecuente de las enfermedades de depósito lisosomal. Muchas de las manifestaciones clínicas resultan de la infiltración de las CG en el hígado, el bazo y la médula ósea. El diagnóstico se basa en el alto índice de sospecha de acuerdo a los signos clínicos, radiológicos y de laboratorio, y se confirma con la detección de niveles bajos de actividad enzimática en los leucocitos de sangre periférica<sup>(11)</sup>.

La afectación ósea es importante y a menudo es el aspecto más discapacitante<sup>(9)</sup>. Afecta principalmente a los huesos largos y puede cursar con alteración del proceso de remodelado óseo (por ejemplo, deformidad en forma de matriz de Erlenmeyer en fémur y tibia), osteopenia, dolor óseo, fracturas pa-

tológicas, compresiones vertebrales, y osteonecrosis<sup>(9, 11, 14)</sup>.

Es frecuente el compromiso mandibular (97,3%) y maxilofacial (24,3%), a menudo observado como hallazgo en la radiografía dental de rutina o panorámica<sup>(10)</sup>. Se han documentado lesiones radiolúcidas pseudoquísticas («panal de abeja»), osteopenia, pérdida de la arquitectura trabecular y obliteración de los senos maxilares. Entre las manifestaciones dentales se mencionan la erupción retardada de los dientes permanentes, la reabsorción radicular y el desplazamiento intraoral de dientes (10,8%)<sup>(10, 14)</sup>.

El diente ectópico intranasal usualmente es asintomático, pero se puede presentar con obstrucción nasal, rinorrea fétida y epistaxis recurrente unilateral, dolor facial, cefalea, obstrucción del conducto lagrimal y deformidad nasal externa<sup>(3)</sup>. Al examen físico, mediante rinoscopia o endoscopia flexible o rígida, se evidencia como una masa dura blanca, que puede estar rodeada de mucosa nasal o de tejido de granulación<sup>(7)</sup>.

En la radiografía simple el diente intranasal aparece con densidad radiopaca, con la misma atenuación que los dientes orales. En la TC se lo observa con equivalente densidad a los dientes orales y puede presentar radiolucencia central que se correlaciona con la cavidad pulpar<sup>(3, 4, 7)</sup>.

La TC es útil para descartar otras patologías. El diagnóstico diferencial incluye cuerpo extraño, rinolito, lesiones inflamatorias debido a sífilis, tuberculosis o infecciones fúngicas calcificadas, tumores benignos (por ejemplo, hemangioma, osteoma, endocondroma, quiste dermoide y pólipo calcificado) y malignos (por ejemplo, condrosarcoma y osteosarcoma)<sup>(1, 3, 7)</sup>.

El tratamiento consiste en la extracción de la pieza dentaria, aun en casos asintomáticos. Realizar el procedimiento con control endoscópico o microscópico mejora la visualización, permite la disección precisa y minimiza el riesgo de lesionar estructuras adyacentes.

En los pacientes con EG existe un mayor riesgo de infecciones, principalmente en los esplenectomizados, y la tendencia al sangrado es común. La misma puede manifestarse con epistaxis recurrente y hemorragias después de procedimientos quirúrgicos o dentales, y es secundaria a la trombocitopenia por hiperesplenismo y a la producción reducida de plaquetas. También puede haber alteraciones de la función plaquetaria y de la coagulación<sup>(10, 11)</sup>. En

nuestro paciente no hubo complicaciones hemorrágicas ni infecciosas.

## Conclusión

El diente intranasal es infrecuente y puede comportarse como un cuerpo extraño. Es fundamental la evaluación endoscópica de la fosa nasal en pacientes con síntomas nasales persistentes o recurrentes. Se debe estar alerta cuando se observa retraso en el patrón de erupción de los dientes, ausencia de piezas dentales o en pacientes con patologías con compromiso óseo. El diagnóstico y el tratamiento precoces son importantes para prevenir complicaciones.

**Los autores no manifiestan conflictos de interés.**

## Bibliografía

1. Bergamaschi IP, Olsson B, Sebastiani AM, Dos Santos Trento G, Barbosa Rebellato NL, Klüppe LE, et al. Intranasal ectopic tooth in adult and pediatric patients: A report of two cases. *Case Rep Surg* 2019; 2019: 8351825.
2. Almulhim A, Almomen A, Alkhatib A. Ectopic intranasal canine tooth in a child: A rare case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* 2019; 55: 202-5.
3. Indeewar H, Dutt SN. Endoscopic removal of intranasal supernumerary tooth: A case report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2019; 71(Suppl 3): S2036-8.
4. Mathur S, Verma B, Dabholkar Y, Saberwal A. Supernumerary tooth in the nasal cavity. *J Oral Maxillofac Pathol* 2021; 25: 373-4.
5. Choi YS, Kim YD, Bae CH, Na HG. Intranasal supernumerary tooth in a child: a case report. *Turk J Pediatr* 2021; 63(4): 731-4.
6. Alfayez N, Alhumaid S, Alfayez A. Ectopic nasal tooth: A case report. *Int J Surg Case Rep* 2021; 88: 106459.
7. Anand R, Kieu A, Arulraj E, Ilangovan G, D A N, AshwathNarayana G, et al. A rare case of an intra-nasal ectopic tooth in a young woman. *Cureus* 2021; 13(11): e19370.
8. González Jiménez E, Aguilar Cordero MJ, Álvarez Ferre J, García López PA. Enfermedad de Gaucher y su manejo clínico en el paciente pediátrico. *Rev Clin Med Fam* 2010; 3(2): 114-20.
9. Campo López C, Calabuig Alborch JR, Aguilar Jiménez J, Alonso Estellés R. Manifestaciones óseas de la enfermedad de Gaucher. A propósito de dos casos. *An Med Interna (Madrid)* 2004; 21: 179-89.
10. Santos EMCMEF, Faria VA, Watanabe PCA. Literature review: Dental aspects in Gaucher disease. *Int J Odontostomat* 2018; 12(2): 147-51.
11. Saranjam HR, Sidransky E, Levine WZ, Zimran A, Elstein D. Mandibular and dental manifestations of Gaucher disease. *Oral Dis* 2012; 18(5): 421-9.
12. Zeevi I, Anavi Y, Kaplan I, Zadik Y. Jaws features in type 1 Gaucher disease. *J Oral Maxillofac Surg* 2013; 71: 694-701.
13. Bender IB, Bender AL. Dental observations in Gaucher's disease. Review of the literature and two case reports with 13- and 60-year follow-ups. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996; 82: 650-9.
14. Nobre RM, Ribeiro ALR, Alves-Junior SM, Tuji FM, Rodrigues Pinheiro M das G, Pinheiro LR. Dentomaxillofacial manifestations of Gaucher's disease: preliminary clinical and radiographic findings. *Dentomaxillofac Radiol* 2012; 41: 541-7.