

Epignatus - Revisión de casos en el Hospital Pediátrico Sor María Ludovica de La Plata

Ephignatus - Cases revision in Pediatric Hospital Sor María Ludovica of La Plata

Dr. José M. Castillo¹, Dr. Ricardo Drut², Dr. Carlos Perroni³, Dr. Daniel Pollono⁴, Dr. Enrique Zamar⁵

Summery

Epignathus is a teratoma that you can found in soft palate or rhinofaringe, growing preferently through the mouth, sphenoid sinus and cranes. Frecuently, they are benigns tumors. Less of 10 % presents anomalies and represent 4% of neonatal teratomas. We present eight clinic cases who have been diagnostic as Epignatus in Pediatric Hospital «Sor María Ludovica» of La Plata, between 1995-2008. They were resolved by surgery.

Keywords: Ephignatus- Teratoma- Respiratory distress in new borns.

Resumen

Epignatus es un teratoma que anida en el paladar blando o en rinofaringe, con crecimiento preferentemente hacia la boca, aunque puede crecer hacia el esfenoides y cráneo. Habitualmente son benignos. Menos del 10% presentan anomalías asociadas y corresponden al 4% de los teratomas neonatales. Presentamos una serie de ocho casos diagnosticados como epignatus en el Hospital Pediátrico Sor María Ludovica de La Plata, durante el período 1995 -2008, los que fueron resueltos quirúrgicamente.

Palabras claves: Epignatus- Teratoma- dificultad respiratoria en recién nacidos.

Introducción

El teratoma congénito de la orofaringe, denominado epignatus, es una patología rara y se caracteriza por tener tejidos que proceden de las tres capas germinales y pueden contener órganos diferenciados (1). Cuando por su tamaño protruye por la boca producirá diversos grados de obstrucción respiratoria que determinara la urgencia de la resolución quirúrgica (2-3).

La incidencia es de 1 en 35.000 a 200.000 nacidos vivos. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres con una relación 3:1. No hay tendencia a la recurrencia y se han descrito casos en todas las razas.

La etiología es desconocida, pero los estudios de citogenética ha demostrado que el tumor tiene idéntico cariotipo al fetal, lo que apoya al origen mitótico de una célula diploide totipotencial. Otros postulan el crecimiento abortivo de un gemelo.

La implantación puede ser única o múltiple y la mayoría tiene su punto de fijación en el paladar duro (39%). Otras localizaciones son: nasofaringe (34%), esfenoides (15%), orofaringe (10%), maxilar (5%), etmoides (5%) y septum nasal (5%). Los casos descriptos con una extensión intracraneal han tenido siempre una evolución terminal.

El diagnóstico prenatal del epignatus suele realizarse con ecografía y puede asociarse a otras malformaciones congénitas, como anoftalmia, displasia renal bilateral, meningoencefalocele, lengua bífida, síndrome de Pierre Robin e hipoplasia del cuerpo calloso. Suele acompañarse de polihidramnios.

¹ Jefe de Servicio de ORL

² Jefe del Servicio de Anatomía Patológica

³ Jefe de Servicio de Cirugía Plástica

⁴ Jefe de Servicio de Oncología

⁵ Médico del Servicio de ORL

El diagnóstico definitivo se realiza mediante la anatomía patológica.

Si bien hubo varias clasificaciones de acuerdo al lugar de implantación, en la actualidad se aplica el término epignatus a cualquier teratoma de la cavidad orofaríngea sin especificar el sitio de origen. El término de epignatus verdadero o fetus in fetus, corresponde a teratomas en que se evidencia la formación de columna vertebral, indicando que el feto ha pasado la primera etapa de gastrulación, formación de tubo neural, metamerización y desarrollo simétrico alrededor del eje. En estos casos los órganos revelan un desarrollo sincrónico y por lo tanto tienen el mismo grado de maduración. Por lo tanto el fetus in fetus y los teratomas no son entidades distintas, sino que constituyen dos patrones de la misma patología con diferente grado de maduración.

Las publicaciones internacionales sobre esta patología son escasas y se refieren a casos aislados. Una de las mayores estadísticas publicadas por Vandenhoute y Leteurtre aporta tres casos, todos asociados a otras malformaciones, como el síndrome de Pierre Robin y meningoencefalocele (4), por lo que nos parece apropiado presentar los ocho casos tratados quirúrgicamente en nuestro hospital, que además en su totalidad han tenido una resolución favorable.

Casos clínicos

Caso 1:

HJ, 4 días de vida. Sexo femenino. Madre de 26 años. Formación exofítica a nivel de techo de boca, de inicio superior, con cubierta epidérmica. Al ingreso dificultad respiratoria y trastornos de la alimentación. La resonancia nuclear magnética (RNM) de macizo facial mostró lesión heterogénea, con prolongación inferior que excede la cavidad bucal. Se realizó exéresis quirúrgica completa. El diagnóstico anatomopatológico fue de teratoma maduro (epignatus).

Caso 2:

TK, 4 días de vida. Madre de 24 años. Cuadro respiratorio desde el 1º día de vida. Es estudiada y derivada para su manejo. Al ingreso dificultad respiratoria moderada y alimentación por sonda nasogástrica. Presentó al ingreso masa palpable laterocervical, que hace protrusión y desplaza vía aérea, lo que se corrobora con estudio de tomografía axial computada (TAC). Se realizó tratamiento quirúrgico vía endoral completa. Diagnóstico: teratoma maduro. Seguimiento sin complicaciones.

Caso 3:

VJ, 18 días de vida. Madre de 29 años. Ingresada derivada por tumoración endoral, pediculada desde el techo faríngeo, con grosera dificultad respiratoria, en asistencia respiratoria mecánica (ARM). Se realizó punción aspiración con aguja fina (PAAF) que fue negativa para células neoplásicas con patrón teratomatoso, llegándose a diagnóstico presuntivo clínico de epignatus. La RNM mostró masa heterogénea en T2, con ocupación de cavidad bucal y prolongación en retrofaringe, con zonas hipointensas (necrosis) en su interior. Se solicitaron alfa-fetoproteínas (AFP) que fueron elevadas por la edad. Se realizó cirugía completa por vía endoral y al seguimiento de 2 años no ha presentado recidivas, con crecimiento ponderoestatural de acuerdo a tablas. El diagnóstico anatomo-patológico fue de teratoma maduro (epignatus).

Caso 4:

GF, 90 días de vida. Madre de 21 años. Paciente derivado en grave estado general, con dificultad respiratoria severa, en ARM, con intubación oral por obstrucción nasal posterior detectada en el 1er. día de vida. Buen estado general al ingreso. Por Rx lateral se observó masa cálcica ubicada en faringe. Se realizó RNM con contraste que mostró tumoración redondeada de contornos cálcicos, con formaciones internas de mayor densidad. Se realizó cirugía completa por vía oral, con extracción de masa tumoral que al corte presentó características fetiformes, descartando la posibilidad de fetus in fetus por la ausencia de columna en la formación tumoral.

Diagnóstico final de teratoma fetiforme (epignatus).

Caso 5:

HT, sexo femenino, 20 días de vida. Madre de 32 años. Derivación por obstrucción nasal posterior. Hallazgos similares al caso anterior con formación cálcica, redondeada en faringe posterior y dificultad respiratoria. La TAC mostró imagen cálcica en faringe, de 3 cm de diámetro. Se realizó la exéresis completa, comprobándose la permeabilidad de vías respiratorias superiores (nasal) con recuperación y alta asintomática. El diagnóstico final fue de teratoma maduro (epignatus).

Caso 6:

HAI, sexo femenino, 15 días de vida. Madre de 28 años. Paciente que es derivada por dificultad respiratoria. Ingresada con cánula de mayo. Presentó al examen tumoración en rinofaringe. La radiografía de ingreso mostró ocupación del cavum por masa de partes blandas. La TAC detectó masa de 2,5 cm de

diámetro, heterogénea. Abordaje quirúrgico transpalatino con extirpación completa. Diagnóstico: Teratoma.

Caso 7:

BA, sexo femenino, 10 días de vida. Derivación por obstrucción nasal posterior por una formación pediculada de rinofaringe, presentando también una lengua bífida.

Resección de la formación por vía oral, con reconstrucción de la lengua en la misma cirugía.

Diagnóstico: Teratoma.

Caso 8:

J. S. sexo masculino, 48 hs. de vida, que ingresa en ARM con diagnóstico de estridor severo. La fibroscopia nasal detecta formación en el cavum y la TAC muestra una imagen quística a ese nivel. La punción y la biopsia son informadas como material proteinógeno.

Se extirpa totalmente por vía oral. Diagnóstico: Teratoma maduro con áreas de evolución a tumor del seno endodérmico. Las AFP descendieron de 53,9 mg/l antes de la cirugía, a 16,8 mg /l en el control posterior a los 60 días.

Discusión

El epignatus es una de las patologías congénitas menos frecuentes que se encuentran publicadas (5-6). Dentro de los teratomas sólo corresponden al 2% de ocurrencia (7).

Se trata de tumores que generalmente ocupan o afloran por la cavidad oral y que pueden tener diferentes tamaños y lugares de inserción (paladar, orofaringe, bolsa de Rathke, etc.) (8).

Aunque histológicamente son benignos, están asociados a una alta tasa de mortalidad por obstrucción severa de la vía aérea durante el período peri y neonatal, agravado también por la asociación frecuente con otras alteraciones congénitas.

El diagnóstico se realiza normalmente mediante ecografía prenatal durante el segundo o tercer trimestre de la gestación, por lo que normalmente el parto se realiza por cesárea para evitar el sufrimiento fetal (5-9-10). Con el control antenatal ecográfico se puede mejorar el control y la oportunidad de realizar el parto por vía alta y con cirugía temprana mejorar la sobrevida (11).

La primera medida luego del nacimiento es asegurar la vía respiratoria del recién nacido, a veces

con intubación o con traqueotomía de urgencia, lo que permite planear la cirugía de exéresis total en el menor tiempo posible luego de estabilizar al paciente y realizar los estudios correspondientes, mediante tomografía computada, resonancia nuclear magnética y laboratorio como alfa-fetoproteínas, etc. (12).

Si bien la mayoría de las series publicadas muestran una supervivencia baja, dependiendo en gran medida de las posibles malformaciones asociadas y del compromiso endocraneano, en nuestra casuística presentamos una sobrevida del 100% de los casos.

Chaves (13) reportó 2 casos y una revisión de 30 pacientes entre 1989 y 2003, con una mortalidad del 40% de los casos. Clement (13) en una serie similar presenta una mortalidad del 60%, muchos de ellos con compromiso intracraneano.

Bibliografía

1. Sarioglu N, Wegner RD. Epignathus: Always a simple teratoma? Report of an exceptional case with two additional fetiforme bodies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21:397-403.
2. Tharrington CL, Bossen EH. Nasopharyngeal teratomas. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1992; 116:165-67.
3. Pino RV, Mogollon CCT. Epignathus. A case report and review of the literature. *Acta otorrinolaringol. Esp.* 2003; 54:305-8.
4. Vandenhoute B, Leteurtre E. Epignathus teratoma: Report of three cases with a review of the literature. *Cleft palate Craniof* 2000; 37:83-91.
5. Ramírez Robles LJ, Gómez Partida G. Epignatus: Ultrasonic diagnosis Report of a case and review of the literature. *Ginecol Obstet Mex.* 1999; 67:512-5.
6. Pavlin JE, O'Gorman A. Epignathus: A report of two cases. *Ann Plast. Surg* 1984; 13:452-6.
7. Edward RS, James HD, Brent RB, Lindhe JG, Daniel HH: The perioperative management of neonates with congenital oropharyngeal teratomas. *J Pediatr Surg* 1995; 25:925-28.
8. Oliveira-Filho AG. Epignathus: Report of a case with successful outcome. *J Pediatr. Surg* 1998; 33:520-1.
9. Abendstein B, Auer A. Epignatus: prenatal diagnosis by sonography and magnetic resonance imaging. *Ultraschall Med.* 1999; 20:207-11.
10. Nogales FF Jr, Gasca L. Case report: Epignathus-clinical, radiologic and pathologic considerations. *Int J Gynecol Obstet* 1977; 15:41-3.
11. Clements K, Chamberlain P, Boyd P, Molineux A. Prenatal diagnosis of epignathus: a case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:78-81.
12. Caballero Noguez B, Rodríguez-Bucheli E. Epignatus en un recién nacido. *Rev Mex de Pediatría* 2007; 4:158-60.
13. Chaves YS, Serafim de Sousa J, Feldner PC. Teratoma congénito de orofaringe-relato de un caso. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2005; 27:86-9.