

Epignatus en un recién nacido

(Epignathus in a newborn)

Bonifacio Caballero Noguez,* Eduardo Rodríguez-Bucheli J,** Juan Luis Trejo Maya,* María Elsa Martínez García***

RESUMEN

Los tumores de la boca son raros en los recién nacidos, la mortalidad de estos casos depende del tamaño y localización del tumor. Se informa el caso de un recién nacido de 39 semanas de gestación con una tumoración bucal extirpada por cirugía, egresando sin complicaciones.

Palabras clave: Tumor bucal, teratoma congénito, epignatus.

SUMMARY

Tumors of the mouth are rarely seen in newborn children, and its fatality rate depend on the size of the tumor and place were is it located. Here is reported a 39 weeks of gestation newborn with epignathus, same it was extirpated by surgery without complications.

Key words: Oral cavity tumor, teratoma, epignathus.

El teratoma congénito de la boca, conocido también como epignatus, es una enfermedad rara; como otros teratomas, se caracteriza por tener tejidos que proceden de las tres capas germinales y puede contener órganos diferenciados.¹ Es por eso que se manifiesta según su tamaño, localización y la predominancia de alguna de las tres capas germinales (ectodermo, mesodermo y endodermo). Cuando por su tamaño se protruye por la boca, puede causar cierta obstrucción de la vía respiratoria, aunque, en general, la mortalidad es alta, independientemente de la edad de gestación.²⁻⁴ En esta comunicación se describe el caso de un neonato a término con epignatus.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido del sexo femenino, de 38.4 semanas de edad de gestación (por fecha de última mens-

tración) peso al nacer de 1,900 g por vía vaginal, con líquido amniótico teñido de meconio +++. Apgar de 5-8 al minuto y cinco minutos respectivamente. No se le hizo laringoscopia y se le administró oxígeno suplementario.

Ingresó al cunero con buena coloración de tegumento y buena respuesta a estímulos externos; con frecuencia respiratoria de 70 por minuto, cardíaca de 150 por minuto, aleteo nasal, retracción subcostal y supraesternal; en la cavidad oral era ostensible una tumoración de 15 x 10 x 5 cm, con pedículo en el paladar duro (*Figura 1*). Cardiopulmonar sin datos patológicos. Abdomen con perímetro de 23 cm, sin presencia de visceromegalias; peristalsis disminuida. Se manejó en ayuno con soluciones intravenosas, oxígeno suplementario en casco y fue referida para su manejo a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales a las 24 h de vida extrauterina, debido al incremento de los datos de su dificultad respiratoria con presencia de cianosis peribucal.

A su ingreso se le encontró con temperatura de 37 °C, con frecuencia respiratoria de 85 respiraciones por minuto, su frecuencia cardíaca de 160 latidos por minuto, la presión sanguínea sistólica de 65 y diastólica de 46 mmHg, respectivamente.

La auscultación reveló sonidos respiratorios con murmullo bilateral, ruidos cardíacos normales y sin presencia

* Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Hospital Regional N° 25 Instituto Mexicano de Seguridad Social. México D.F.

** Servicio de Pediatría, Hospital General de Zona N° 58 Instituto Mexicano de Seguridad Social. Estado de México, México.

***Servicio de Patología. Hospital Regional N° 25 Instituto Mexicano de Seguridad Social. México D.F.

de soplos. La oximetría de pulso mostró una saturación de 95% con una fracción de oxígeno ambiente.

La cuenta de células blancas fue de $9,300/\text{mm}^3$ con 63% de neutrófilos, 31% de linfocitos, 1% de monocitos, 0% de basófilos, 2% de eosinófilos y 3% de bandas. La cifra de Hb fue de 14.6 g/dL, la cuenta de plaquetas fue de $346,000/\text{mm}^3$.

El estudio radiográfico del cráneo mostró únicamente dos imágenes radio-opacas dentro de la tumoración y la radiografía del tórax no reveló alteraciones en el parénquima pulmonar, ni en la silueta cardiaca; el electrocardiograma fue normal. El ecocardiograma mostró imagen cardiaca y venas pulmonares normales, no se encontró evidencia de hipertensión pulmonar.

La tomografía axial computada de cabeza no reportó que hubiese localización intracraneana, únicamente en la proyección unidireccional a través de la boca se apreciaba la tumoración.



Figura 1. Teratoma que protruye la cavidad oral.

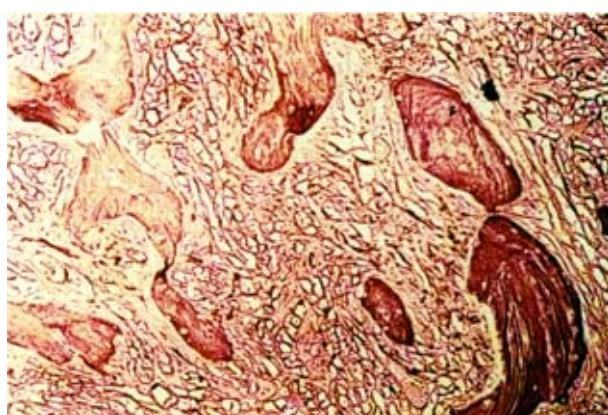


Figura 2. Microfotografía, se observan trabéculas óseas con osteocitos rodeados por tejido conectivo.

Se envió muestra sanguínea para conocer la concentración de alfa-feto-proteína, el que fue de 30,583 ng/mL.

Fue valorada por el Servicio de Cirugía Pediátrica, programando la resección completa de la tumoración para lo cual fue intubada nasotraquealmente para su manejo quirúrgico, empleando sedación profunda con midazolam.

La pieza extirpada fue enviada al Servicio de Patología que después reportó trabéculas óseas con osteocitos, rodeado de tejido conectivo (Figura 2), tejido nervioso, con células gliales inmaduras (Figura 3) y porciones de tracto gastrointestinal.

Al día 4 del posoperatorio se le inició la vía oral. La evolución fue satisfactoria y la paciente egresó del hospital sin complicaciones a los 29 días de vida, con un peso de 2,050 g, continuando su seguimiento en la consulta externa.

DISCUSIÓN

Como en la mayoría de los casos reportados en niños recién nacidos, el diagnóstico se hace al momento del nacimiento: ante la presencia de un tumor que obstruye el libre paso de aire por la vía respiratoria y en ocasiones, como sucedió en este caso (Figura 1) por su tamaño ($15 \times 10 \times 5$ cm) aflora por la boca. Sin embargo, a pesar de su tamaño, en este caso no hubo compromiso respiratorio, como fue posible constatar por la clínica, la oximetría y la placa radiológica del tórax. En este niño, el teratoma fue unidireccional, protruyendo por la boca; sin embargo, hay casos en que el tumor es bidireccional, involucrando al tejido cerebral y agravando el pronóstico.^{1,5}

La incidencia de esta malformación varía desde un caso en 35,000 recién nacidos y uno en 200,000.⁶ En lo concerniente a su diagnóstico clínico diferencial, se debe

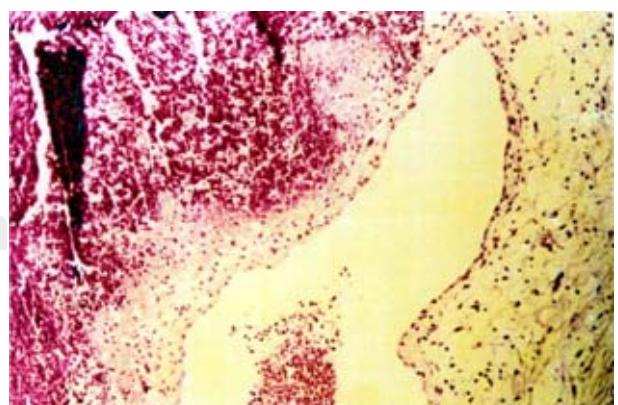


Figura 3. Microfotografía, muestra tejido nervioso, con células gliales inmaduras.

considerar la posibilidad de que se trate de epulis congénita, que se manifiesta también por una carnosidad tumoral que se proyecta por la boca, pero de tejido escamoso que se origina en la cresta alveolar del recién nacido.⁷

En este país, tal vez el primer caso fue publicado en 1968 por Cisneros, Loizaga y Ruiz;^{8,10} en esa época no era posible hacer el diagnóstico prenatal (por la restricción de estudios radiológicos) pero ahora el epignatus puede ser diagnosticado mediante estudios de ultrasonido durante el control prenatal, lo que ha permitido identificar estos casos durante la primera mitad de la gestación;⁹ cabe sin embargo señalar que aun en estudios radiológicos, indicados para hacer pelvometría, ha sido posible el diagnóstico prenatal de este tipo de teratoma.¹⁰ La importancia del diagnóstico de epignatus durante el embarazo es importante porque el ginecoobstetra puede valorar el momento conveniente para obtener el niño mediante cesárea, sin perder de vista la posibilidad de que el problema del niño sea por epulis y quistes de vallecula, además de los teratomas de la lengua.^{3,11,12}

Cuando el teratoma invade el cerebro se asocia a polihidramnios y una concentración elevada de alfa-feto-proteína;^{5,13} aunque también se le ha asociado con oligohidramnios, prosencfalía, macrocefalia y displasia renal (en un feto con trisomía 13);¹² es por eso importante programar el nacimiento de estos niños por cesárea. El presente caso nació por vía vaginal, a pesar de la presencia de meconio en el líquido amniótico.

En cuanto a la gravedad, a partir de los datos clínicos recabados, suele variar en función del tamaño de la tumoración, como ya se mencionó, pero es necesario destacar que la dificultad respiratoria en estos niños, está de acuerdo con puntajes bajos de Apgar y la obstrucción de la vía aérea es frecuente que sea la causa de la elevada mortalidad en estos niños.^{9-11,15} Es por esta razón que se sugiere un manejo agresivo para aliviar la deficiencia respiratoria de estos niños, intubándolos oportunamente y de ser necesario practicar una traqueotomía; siguiendo esta conducta agresiva ha sido posible reducir la elevada letalidad en estos pacientes.¹⁶

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica del tumor, en el caso aquí reportado fue posible la resección total del epignatus y se hizo seguimiento del paciente a los 6 y 12 meses sin encontrar datos clínicos patológicos ni la concentración de alfa-feto-proteína elevada.

Referencias

1. Sarioglu N, Wegner RD, Gasiorek-Wiens A, Entezami M, Schmuck J, Hagen A, Becker R. Epignathus: always a simple teratoma? Report of an exceptional case with two additional fetiform bodies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 397-403.
2. Tharrington CL, Bossen EH. Nasopharyngeal teratomas. *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 165-67.
3. Bale PM, Reye RD. Epignathus, double pituitary and agenesis of corpus callosum. *J Pathol* 1976; 120: 161-64.
4. Pino RV, Mogollon CCT, Pando PJM, Rejas UE, Blasco HA. Epignathus. A case report and review of the literature. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54: 305-8.
5. Holley GP, Kasales CJ, Ambrose A. Epignathic tumor with intracranial extension. *Journal of Diagnostic Medical Sonography* 1997; 13: 143-45.
6. Holt GR, Holt JE, Weaver RG. Dermoids and teratomas of the head and neck. *Ear Nose Throat J* 1979; 58: 520-31.
7. Tokar B, Boneval C, Mirapoglu S, Tetikkurt S, Aksoyek S, Salman T, Celik A. Congenital granular-cell tumor of the gingiva. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 594-96.
8. Cisneros L, Loizaga JM, Ruiz I. Epignato: informe de un caso. *Rev Med ISSSTE* 1968; 3: 43.
9. Gull I, Wolman I, Har-Toov J, Amster R, Scheiber L, Lessing JB, Jaffa A. Antenatal sonographic diagnosis of epignathus at 15 weeks of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 13: 271-3.
10. Nogales FFJr, Gasca L, Llamas R, Blanco A, Sanz F. Case report: epignathus-clinical, radiologic, and pathologic considerations. *Int J Gynaecol Obstet* 1977; 15: 41-43.
11. Cuillier F, Samperiz S, Testud R, Fossati P. Antenatal diagnosis and management of a vallecular cyst. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20: 623-26.
12. Ion JH, Kim J, Park CH. Congenital immature teratoma of the tongue. An autopsy case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 2002; 94: 741-45.
13. Smith NM, Chambers SE, Bilison VR, Laing J, Wets CP, Bell JE. Oral teratoma (epignathus) with intracranial extension: a report of two cases. *Prenat Dign* 1993; 13: 945-52.
14. Yapar EG, Ekici E, Gokmen O. Sonographic diagnosis of epignathus (oral teratoma), prosencephaly, meromelia and oligohydramnios in a fetus with trisomy 13. *Clin Dysmorphol* 1995; 4: 266-71.
15. Hatzihaberis F, Stamatidis D, Staurinos D. Giant epignathus. *J Pediatr Surg* 1978; 13: 517-8.

Correspondencia:

Dr. Bonifacio Caballero Noguez
Calzada Ignacio Zaragoza Núm. 1840,
Col. Juan Escutia 09100
México, D.F. México
E-mail: bcn@prodigy.net.mx