

Epignatus

Reporte de un caso



Mario Navarrete-Arellano,
Adrian Eliseo Soto-Fernández

Institución donde se realizó el estudio

Hospital Central Militar, Periférico esquina con Ejército Nacional Mexicano, s/n,
Colonia Lomas de Sotelo, Delegación Miguel Hidalgo.,
Código Postal 11200. México. D.F.

Solicitud de sobretiros: Tte. Cor. Médico Cirujano. Mario Navarrete Arellano.
Hospital Central Militar, Periférico esquina con Ejército Nacional Mexicano, s/n,
Colonia Lomas de Sotelo, Delegación Miguel Hidalgo.,
Código Postal 11200. México.D.F.

Resumen

Introducción: El epignathus es un teratoma congénito, de la cavidad orofaríngea, se presenta como una masa de tejido que aflora al exterior a través de la cavidad oral, su histología es benigna y puede provocar obstrucción severa de la vía aérea y/o digestiva. Al nacimiento es fundamental asegurar la vía aérea y después extirpar la tumoración. Se presenta este caso por ser muy poco frecuente.

Caso Clínico: Recién nacido femenino, obtenido por vía cesárea por detectarse prenatalmente tumoración mentoniana aparentemente, por la boca presentaba protrusión de tumoración. Se aseguró la vía aérea con cánula de Guedel. Se establece diagnóstico de teratoma intraoral: Epignatus. El reporte histopatológico fue de teratoma intraoral. La evolución a la fecha es satisfactoria con 6 meses de seguimiento.

Discusión: El epignatus es un teratoma de la cavidad oral, es infrecuente y protruye a través de la boca. Es una patología benigna, pero su mortalidad es elevada porque causa obstrucción de la vía aérea al nacimiento. El diagnóstico prenatal puede establecerse con USG o RMN, y el tratamiento es la resección quirúrgica. Por su histología que es benigna prácticamente esta libre de recidivas.

Palabras clave: Epignathus; Teratoma congénito; Teratoma de la cavidad oral.

Epignatus: Case Report

Abstract

Introduction: epignathus is a congenital teratoma of the oropharyngeal cavity, is presented as a mass of tissue is exposed on the outside through the oral cavity, the histology is benign and can cause severe obstruction of the airway and / or digestive tract. At birth it is essential to secure the airway and then removed the tumor. We present this case because it is very rare.

Case report: A newly born female, obtained via cesarean for prenatally detected tumor apparently chin, the mouth showed tumor protrusion. He secured the airway with Guedel airway. Establishing a diagnosis of intraoral teratoma: Epignatus. The histopathological report was intraoral teratoma. The evolution to date is satisfactory with 6 months follow up.

Discussion: epignathus is a teratoma of the oral cavity is rare and protrudes through the mouth. It is a benign, but mortality is high because it causes airway obstruction at birth. Prenatal diagnosis can be established with USG or MRI, and treatment is surgical resection. Because of its benign histology is virtually free from recurrence.

Index words: Epignathus; Teratoma Congenital Teratoma of the oral cavity.

Introducción

El primer caso de epignathus se reportó en 1856 y desde entonces han sido propuestas varias clasificaciones que no se utilizan actualmente; en 1940 se diferenció a los teratomas oronasofaríngeos en: dermoide, teratoma y epignathus según el grado de complejidad y estructuras reconocibles; del mismo modo, en 1945 se clasificó a estos tumores de acuerdo al origen en: epiesfenoidal, epipalatino y epignathus.

En la actualidad se aplica el término epignathus a cualquier teratoma congénito de la cavidad orofaríngea sin especificar el sitio de origen, se presenta por lo general como una masa de tejidos que aflora al exterior de la cavidad oral, es un tumor de histología benigna raro en la literatura (menos de 60 casos), tiene un pronóstico incierto y puede provocar una severa obstrucción de la vía aérea y/o digestiva.¹

La incidencia estimada para los teratomas es de 1/4000 nacidos vivos, de los cuales apenas un 2% son orofaríngeos. La incidencia de epignathus es de 1 en 35.000 a 200.000 nacidos vivos.

Se presenta con mayor frecuencia en mujeres con una relación 3:1.

Una vez extirpado no hay tendencia a la recurrencia y se han descrito casos en todas las razas.²

El diagnóstico prenatal del epignathus puede realizarse entre el segundo y tercer trimestre de gestación, mediante ultrasonografía o Resonan-

cia Magnética (RMN), se detecta hasta en un 90% la presencia de un tumor lobulado, sólido-quístico, con calcificaciones en su interior que se proyecta desde la frente, cara o cuello, y puede asociarse a otras malformaciones congénitas: Anoftalmia, displasia renal bilateral, meningoencefalocele, síndrome de Pierre Robin, hipoplasia de cuerpo calloso, etc.

El polihidroamnios, asociado a una burbuja gástrica ausente, se manifiesta hasta en 34% de los casos y es generalmente el motivo de derivación a centros de mayor soporte técnico; fisiopatológicamente obedece a la obstrucción mecánica que ejerce el tumor sobre la deglución.³

En la mayoría de los casos las estructuras cerebrales son normales y no hay signos ecográficos de hipoplasia pulmonar.

La ecografía tridimensional apoya en la investigación prenatal ofreciendo imágenes más comprensibles sobre el sitio del tumor y sus dependencias; mientras que el Doppler color evalúa el flujo sanguíneo entre el tumor y la circulación fetal, así como la presencia de cortocircuitos arterio-venosos que podrían desencadenar insuficiencia cardíaca del alto volumen.

Su presencia se asocia a una tasa de mortalidad alta por obstrucción severa de la vía aérea durante el período neonatal, la supervivencia es baja según la mayoría de las series y depende



Defectos faciales	Paladar hendido, lengua bífida, Nariz bífida
Síndrome Pierre Robin	Micrognatia, Glosoptosis Compromiso respiratorio
Defectos cardíacos	Hipoplasia de ventrículo izquierdo Hipoplasia pulmonar
Defectos por descompensación cardíaca	Placentomegalia, Hidrops fetal
Otros	Quiste bronquial, duplicación de la hipófisis, hipertelorismo, ano imperforado

Cuadro 1

en gran medida de las posibles malformaciones asociadas. Yapar reporta el caso de un epignatus asociado a anoftalmia y displasia renal bilateral. Abendstein encontró alteraciones del cromosoma 1 y mayor probabilidad de desarrollar polihidramnios fetal.

En una de las mayores series publicadas hasta la fecha, Vandenhoute y Leteurre, comentan 3 casos, todos ellos asociados a otras malformaciones como el síndrome de Pierre Robin y meningoencefalocéles. Se han descrito malformaciones asociadas hasta en un 6% de los casos, las cuales se enlistan en el Cuadro 1.²

Se trata de teratomas o tumores teratoides que generalmente afloran por cavidad oral y que pueden tener diferentes tamaños y orígenes (paladar, orofaringe, bolsa de Rathke, etc).

Aunque histológicamente se trata de tumores benignos, que contienen elementos de las tres hojas germinales: ectodermo, mesodermo y endodermo con un diferente grado de organización. Se desconoce con precisión su etiología; sin embargo se han planteado diversas teorías respecto a su origen:

a) Originado en células pluripotenciales de la porción adyacente a la bolsa de Rathke.

b) Migración de células germinales primordiales desde el dorso de la línea media del saco embrionario hacia el polo cefálico adoptando diversas localizaciones como mediastino, cuello, nasofaringe y cerebro a nivel pineal e hipotalámico.

c) Remanente de gemelo siames.²

El sitio de origen parece ser el canal craneofaríngeo, en un defecto del hueso esfenoides donde

la membrana bucofaríngea, la bolsa de Rathke y la notocorda están relacionadas íntimamente.

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%). Pocos casos describen una extensión intracraneal cuyo pronóstico es fatal.

Estudios de citogenética han demostrado que el tumor tiene idéntico cariotipo al fetal lo que apoya al origen mitótico de una célula diploide totipotencial, solo se han reportado cuatro casos de asociación con aberraciones cromosómicas como 45,X/46,X,r(X) mosaicismo, trisomía 13 y duplicación del 1q y 19p e inversión proximal de 1q. No son de herencia mendeliana ni poligénica, tampoco hay evidencia que se produzcan por factores del medio ambiente.²

Las manifestaciones clínicas del epignathus tienen un amplio espectro, desde no presentar síntomas hasta causar la muerte; comúnmente se reconoce al nacimiento o en los primeros días de vida excepto en las instancias donde el tumor es tan pequeño que obviamente es asintomático.

No hay dificultad para el diagnóstico de tumores grandes y su clínica dependerá naturalmente del tamaño y la localización de la lesión; presentado grados variables de disnea, dificultad para la succión, deglución y vómito.

Los tumores con pedículos cortos que obstruyen completamente la nasofaringe causan síntomas severos; mientras que los tumores con pedículos largos se caracterizan por síntomas intermitentes como tos, cianosis y disnea.

Los tumores gigantes provocan una grave insuficiencia respiratoria obstructiva, generalmente fatal, sino es tratada adecuadamente en el parto o en el período neonatal.³

Debe hacerse diagnóstico diferencial con otros tumores nasofaríngeos, originados ya sea en tejido neural, en órganos adyacentes u otros tejidos, como se mencionan en el Cuadro 2.

El manejo va de la mano con un diagnóstico en el período prenatal, de esta manera ayuda a la anticipación del problema de la vía aérea al momento del parto.

Si no se evidencian signos de compromiso hemodinámico fetal, el primer objetivo es llegar al término del embarazo, en caso de prever un parto de pretérmino asegurarse de inducir madurez pulmonar.

Tumores Originados del tubo neural	Meningoceles, Tumor neuroectodérmico, Neuroblastoma olfatorio, Retinoblastoma y glioma nasal.
Tumores Originados en tejidos vecinos	Tejido Odontogénico ectópico, Tiroides ectópica, Épulis gigante
Otros tumores	Rabdomiosarcoma congénito, Linfangioma, Higroma quístico.

Cuadro 2



Tras el nacimiento es fundamental asegurar la vía respiratoria, la mayor complicación de esta condición es el compromiso respiratorio por obstrucción de la vía aérea superior, en ocasiones es imposible la intubación y se precisa una traqueotomía urgente, afortunadamente en el caso que presentamos, se pudo colocar cánula de Guedel y esto permitió el asegurar la vía aérea, y de esta manera planear la cirugía definitiva.

Posteriormente, se procede a extirpar la tumoración, evitando cirugías radicales que puedan afectar, en caso de supervivencia del paciente, el habla, deglución o desarrollo facial. El tratamiento definitivo consiste en la resección completa del tumor para alcanzar el total control de la vía aérea.

Los epignathus con pequeño pedículo provenientes del paladar duro se extirpan con electrocauterio y ligadura de los vasos de mayor calibre, mientras que aquellos que involucran parcialmente los vasos de la base del cráneo, incluyendo fosa pituitaria, la resección total puede ser imposible en el primer abordaje.

Son contraindicaciones quirúrgicas aquellos teratomas con hidrocefalia o extensión intracraneal, compromiso de la base del cráneo, necesidad de una cirugía radical que impida la reconstrucción anatómica y por lo tanto el habla y la deglución.²

Postquirúrgicamente se debe evaluar las recurrencias locales, deformidad facial, irregularidad dentaria, mala oclusión de la mandíbula. Las mediciones seriadas de alfa feto proteína son un buen parámetro para controlar las recidivas tumorales; además del respaldo con TAC o arteriografía para evaluar la extensión, plantear una nueva resección quirúrgica y evitar de esta manera problemas en la alimentación y compromiso respiratorio.

Si la cirugía de la recidiva no es exitosa, la quimioterapia es una opción; la radioterapia está contraindicada en pacientes pediátricos, por las complicaciones a largo plazo.

Actualmente algunos autores proponen que dependiendo del tamaño del tumor y descartada la existencia de compromiso intracraneano se debe discutir la necesidad de un EXIT (ex útero intrapartum treatment) a efectuarse en el momento del parto.

El EXIT es una técnica orientada a establecer una vía aérea segura en el momento del parto en fetos con riesgo de obstrucción aérea; esencialmente consiste mantener el intercambio gaseoso materno fetal sin sección del cordón mientras se

controla la obstrucción y se crea una vía aérea permeable.⁴

Se deduce que el pronóstico depende del tamaño del tumor, el grado de distorsión de la cara, el grado de obstrucción de la vía aérea, la histología y las anomalías congénitas asociadas.

Existen reportes de sobrevida de niños con epignathus gigantes, algunos de ellos requirieron reconstrucción del paladar con cirujanos reconstructores.

Si se evita la dificultad respiratoria estos pacientes pueden sobrevivir con problemas mínimos como deformidades faciales, subluxación de la mandíbula e impedimentos menores en el habla.

Un fisioterapeuta y fonoaudiólogo deben involucrarse en el manejo del paciente postoperado para asegurar una recuperación completa de la deglución y succión.⁵

Caso Clínico

Recién nacido femenino, producto de primer embarazo de padres jóvenes, aparentemente sanos, quien se obtuvo vía cesárea por diagnóstico prenatal de tumoración mentoniana, no vigoroso con Apgar 3-6-8-9-9 registrado a 1, 5, 10, 15 y 20 minutos.

Se aspiró la cavidad oral, y se le aseguró la vía aérea con cánula de Guedel por protrusión obstructiva de la cavidad oral, que comprometía la permeabilidad de la vía aérea, de aproximadamente 3 x 3 cm, de coloración rojiza, bordes regulares, con presencia de membrana externa, íntegra y tensa, la cual aparentemente no dependía de la lengua, con pedículo hacia la pared lateral de la nasofaringe.

Peso 3050 gr, Talla 46 cm, perímetro cefálico de 36 cm, perímetro torácico de 35, perímetro abdominal de 31 cm, Capurro de 39 SDG. El resto de aparatos y sistemas sin alteraciones.

Se inicia manejo con líquidos parenterales y antibiótico sistémico, así como analgesia transrectal.

A las 24 horas de vida se observa la lesión intraoral de manera macroscópica con disminución de tamaño, cambio de coloración hacia violácea, con deshidratación externa aparente, mencionada disminución de dimensión permite un mejor manejo de la vía aérea.

Se realiza tomografía axial computada donde se descarta componente intracraneano, evaluando la masa intraoral de 2 x 3 cm, con presencia



de calcificaciones en su interior, con pedículo en la pared lateral izquierda de nasofaringe.

Con el comportamiento clínico y el apoyo radiológico se diagnóstica Teratoma Intraoral: Epignatus, por lo cual, a las 48 hrs de vida es llevada la paciente a quirófano, y bajo anestesia general balanceada se realiza, resección total del tumor, descartando presencia lesión residual bajo visión directa, posteriormente se introdujo nasofibroscopio de 2.7 french de 30 grados, valorando permeabilidad así como descartando lesiones iatrogénicas, sin observar tejido tumoral residual. Se realiza hemostasia, y se da por terminado el evento quirúrgico.

Durante el transoperatorio el segundo ayudante secciona el tumor, con evidencia macroscópica de tejido de características óseas y dientes. Dato que se corroboró por histopatología, quien emite diagnóstico de Teratoma intraoral.

La paciente cursa el postoperatorio en buenas condiciones generales, inicia vía oral a las 24 hrs postintervención, se egresó a casa 4 días después, y actualmente presenta adecuado crecimiento, sin datos de disfunción velopalatina, sin alteración de la articulación temporomandibular.

Discusión

Como se mencionó en la introducción de este trabajo el epignatus es una entidad patológica infrecuente, se trata de un tumor tipo teratoma que generalmente protruye a través de la cavidad oral, teniendo como origen anatómico el paladar duro.

Aunque desde el punto de vista histológico es una patología benigna, la asociación a mortalidad es alta, relacionado esto último por obstrucción de la vía aérea durante el periodo neonatal. Existen anomalías congénitas asociadas en el 6% de los casos.

El diagnóstico generalmente se establece de manera prenatal mediante ultrasonografía o con Resonancia Magnética Nuclear, como en el caso de nuestra paciente, quien fue sometida a ultra-

sonido, el cual reportó "tumoración de región mentoniana", lo cual de manera retrospectiva debió reforzarse con Resonancia Magnética, ya que el origen anatómico reportado de manera errónea, pudo traer como consecuencia dificultades en el manejo de la vía aérea durante el parto.

Afortunadamente la lesión, permitió colocar la cánula de Guedel, y con esto mantener sin problemas a nuestro paciente.

Por otro lado la falta de evidencia para descartar lesión intracraneal, nos llevó a invertir más tiempo para realizar la tomografía, misma que reportó sin lesiones en sistema nervioso central. Una aportación por nuestra parte a la técnica quirúrgica, es el utilizar el nasofibroscopio para descartar lesión residual, y confirmar adecuada permeabilidad de nasofaringe, procedimiento de apoyo que no encontramos reportado en los casos documentados en la literatura actual.

La paciente se egresó y cursa asintomática, el seguimiento clínico será apoyado mediante Resonancia Magnética, evitando exposición a radiación, que involucra el monitoreo con Tomografías Computadas.

Referencias

1. Martínez Ferro M, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C: Neonatología quirúrgica. Patología quirúrgica de cabeza y cuello del recién nacido. Buenos Aires: Grupo Guía, 2004:259-265.
2. Escobar I, Poblete A, Becker J, Zavala A, Kattan J, Urzúa S, Carvajal J: Epignathus: reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Chil Obstet Ginecol 2005;70(3):173-179.
3. Pino Rivero V, Cano Cortés M, Pando Pinto JM, Rejas Ugena E, Blasco Huelva A: Epignatus. A propósito de un caso y revisión de la literatura. Acta Otorrinolaringol Esp 2003; 54: 305-308.
4. Marwan A, Crombleholme TM. The EXIT procedure: principles, pitfalls, and progress. Sem ped surg 2006;15:107-115.
5. Kumar B, Shyam BS: Neonatal oral tumors: congenital epulis and epignathus. J Pediatr Surg 2008;43(9):9-11.

