

Caso clínico

Epignato: teratoma orofaríngeo. Comunicación de un caso

Clara del Carmen Flores-Acosta,* Gabriel Edgar Villagómez-Martínez,* Juan Antonio Soria-López,* Roberto Ambriz-López,* José Luis Iglesias-Benavides*

RESUMEN

El epignathus es un teratoma orofaríngeo, que tiene una incidencia de 1:35000 a 1:200000 nacidos vivos. Los teratomas orofaríngeos surgen de la base del cráneo o de la pared posterior de la faringe y se extienden inferiormente causando obstrucción parcial o completa del tracto aéreo y digestivo por lo que es importante el diagnóstico prenatal para establecer un plan de manejo adecuado e inmediato y mejorar la supervivencia de los recién nacidos. Se reporta un caso de Epignathus en una paciente primigesta que cursaba un embarazo de 32 semanas y a la cual se le realizó el diagnóstico prenatalmente por ultrasonido anatómico y corroborado al nacimiento.

Palabras clave: Epignathus, teratoma orofaríngeo, diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Epignathus is an oropharyngeal teratoma, which has an incidence of 1:35000 to 1:200000 in those born alive. This oropharyngeal teratoma arises from the base of the skull or of the posterior wall of the pharynx and it extends inferiorly causing partial or complete obstruction of the airway and digestive passage. That is the reason why prenatal diagnosis is important to establish a suitable and immediate handling plan to improve the survival of the newborn. A case of epignathus in a woman in her first pregnancy and in the 32nd week of gestation reported and to which the diagnosis was made prenatally through an ultrasound and corroborated at birth.

Keywords: Epignathus, oropharyngeal teratoma, prenatal diagnosis

Los tumores de la cavidad oral y de la nasofaringe son poco comunes en el recién nacido. El epignato es un teratoma de la región orofaríngea, compuesto de células del ectodermo, mesodermo y endodermo, que generalmente se extiende a través de la boca como una masa evidente.¹ Los teratomas son los tumores de células germinales extragonadales más comunes en la infancia, pues llegan a afectar a 1 por cada 40,000 nacidos vivos. Estos tumores están bien circunscritos, contienen una amplia serie de tejido maduro e inmaduro, entre los que se identifica: epitelio escamoso, respiratorio, glandular y gastrointestinal; tejido de la glándula tiroidea, del páncreas e hígado; tejido nervioso, cartílago, hueso, músculo y grasa.^{2,3} Los teratomas más frecuentes son los sacrococcígeos (45 a 65%), de las gónadas (10 a 35%), del mediastino anterior (10 a 12%), retroperitoneo (3 a 5%), cervical (3 a 6%), presacral (3 a

5%), del sistema nervioso (2 a 4%) y menos de 2% son orofaríngeos. El epignato es un teratoma congénito del paladar duro, localizado en la región de la bolsa de Rathke; la mayor parte se desarrolla de manera unidireccional, dentro de la cavidad oral, y provoca obstrucción de la vía aérea, pero cuando el crecimiento es bidireccional, afecta las estructuras intracraneales.⁴ La incidencia de epignato varía de 1 por cada 35,000 a 1 por cada 200,000 nacidos vivos. Suele afectar con mayor predominio a las mujeres (relación 3:1).^{5,6}

Los epignatos gigantes, que ocupan toda la orofaringe, pueden ocasionar acumulación de líquido amniótico en el feto y secundariamente polihidramnios, con signos y síntomas maternos asociados, que provocan asfisia obstructiva al recién nacido; o ser tan pequeños y pasar inadvertidos al diagnóstico hasta la edad adulta^{7,8} (figura 1). En la bibliografía mexicana sólo existe un caso de

* Servicio de Obstetricia, Facultad de Medicina y Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González de la UANL.

Correspondencia: Dra. Clara del Carmen Flores Acosta. Servicio de Obstetricia, Facultad de Medicina y Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González de la UANL. Avenida Francisco I Madero y Gonzalitos s/n, colonia Mitras Centro, CP 64460, Monterrey, Nuevo León, México.

Recibido: febrero, 2009. Aceptado: abril, 2009.

Este artículo debe citarse como: Flores-Acosta CC, Villagómez-Martínez GE, Soria-López JA, Ambriz-López R, Iglesias-Benavides JL. Epignato: teratoma orofaríngeo. Comunicación de un caso. Medicina Universitaria 2009;11(43):129-33.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx, www.meduconuanl.com.mx



Figura 1. Epignato gigante que ocupa toda la orofaringe.

epignato con diagnóstico prenatal, pues generalmente el hallazgo se realiza en el periodo posnatal.⁵ El presente artículo comunica un caso que ilustra la gravedad de esta alteración.

CASO CLÍNICO

Mujer de 25 años de edad, con ciclos menstruales regulares, primigesta, referida al Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González de la UANL con embarazo de 30.3 semanas y actividad uterina. No se encontraron antecedentes de importancia para su padecimiento actual. La paciente tenía control prenatal regular y antecedente de amenaza de aborto durante el primer trimestre. En la semana 29 del embarazo se le realizó un ultrasonido obstétrico, sin reporte de alteraciones aparentes por el médico particular. A su ingreso al hospital, la paciente tenía actividad uterina irregular y ligera disnea. En el primer estudio ultrasonográfico se observó feto único, vivo, en situación cefálica, con fetometría de 30.2 semanas, índice de líquido amniótico de 24 (Phelan) y placenta grado I (Grannum); además, un tumor hiperecoico (eco-mixto) en la cavidad oral, de 7 x 4 cm, de características ecodensas y ecolúcidas, por lo que se sospechó algún teratoma orofaríngeo (figura 2). La paciente ingresó a la sala de ginecología y obstetricia, y por los hallazgos encontrados en el ultrasonido y sus síntomas se le efectuó amniocentesis evacuadora, obteniéndose 1,000 mL de líquido amniótico sin complicaciones, con lo que disminuyeron sus síntomas; así mismo, se inició tratamiento con indometacina por vía oral (100 mg/8 h) durante dos días. Se informó a la paciente los hallazgos



Figura 2. Tumor en la cavidad oral de 7 x 4 cm, con características ecodensas y ecolúcidas.

encontrados en el feto, su tratamiento y seguimiento en la consulta de alto riesgo por un grupo multidisciplinario de médicos especialistas para evaluar el pronóstico del embarazo.

Una semana después de su egreso acudió al servicio de urgencias refiriendo vasoespasmo grave, amaurosis transitoria y actividad uterina, además de hipertensión arterial (150/110), frecuencia cardíaca de 100 latidos por minuto, hipersensibilidad e hipertonía uterina, y dilatación cervical de 1 cm. Se efectuó la operación cesárea por embarazo de 32.1 semanas, preeclampsia severa, desprendimiento prematuro de placenta normoinsera y feto con teratoma orofaríngeo. Se notificó al servicio de neonatología y otorrinolaringología para establecer el tratamiento conjunto del neonato en forma inmediata, por la posibilidad de realizar un procedimiento para la permeabilidad de la vía aérea y estabilización neonatal. Se obtuvo un neonato masculino, de 32.1 semanas por Capurro, con 1,910 g de peso y Apgar de 4 al minuto de nacimiento; posteriormente, se realizó traqueostomía de urgencia por imposibilidad de intubación orotraqueal, debido a que el tumor abarcaba gran parte de la cavidad oral, era irregular, con coloración roja y blanco-amarillenta, de consistencia sólida y blanda de difícil delimitación. El recién nacido tuvo paro cardiorrespiratorio, que fue revertido con maniobras de resucitación cardiopulmonar y adrenalina (figura 3).

En la unidad de cuidados intensivos neonatales permaneció con tubo traqueal y durante su estancia sufrió episodios de broncoespasmo e insuficiencia renal aguda,



Figura 3. Intubación orotraqueal (el tumor abarcaba gran parte de la cavidad oral, era irregular, de coloración roja y blanco-amarillenta, de consistencia sólida y blanda de difícil delimitación).

tratada con diálisis durante cinco días; al mismo tiempo se inició la vía oral, tuvo enterocolitis necrosante y perforación intestinal en íleo distal, por lo que se decidió realizar la intervención quirúrgica con estomas ileales, pero continuó en estado grave. A los 13 días del nacimiento se le realizó TAC con gadolinio, para la valoración conjunta por el servicio de otorrinolaringología y posibilidades terapéuticas, en la que se observó un tumor en la cavidad oral, poco vascularizado, que abarcaba la nasofaringe, la cavidad nasal, el maxilar inferior y la fosa pterigomaxilar, que llegaba al límite de la base del cráneo. El paciente continuó en estado crítico y se agregó septicemia neonatal; volvió a tener un paro cardiorrespiratorio, irreversible a las maniobras y falleció a los 24 días de su nacimiento. En la autopsia se confirmó el diagnóstico de teratoma congénito maduro de cavidad oral e insuficiencia orgánica múltiple, secundaria a choque séptico (figura 4).

DISCUSIÓN

Los teratomas nasofaríngeos o epignatos son extremadamente raros y comprenden cerca de 2% de todos los teratomas. La prevalencia en mujeres es de 3:1. Generalmente se originan de la línea media o la pared lateral de la nasofaringe, ocupan toda la cavidad orofaríngea y se exteriorizan a través de la boca.^{1,9} En los lactantes, el diagnóstico diferencial de las masas nasofaríngeas se realiza con el glioma nasal, meningoencefalocele, encefalocele, rhabdomyosarcoma congénito, hemangioma, neurofibroma-



Figura 4. Foto macroscópica de un teratoma congénito maduro.

tosis y malformaciones linfáticas. La mayor complicación es el daño respiratorio al nacimiento, por obstrucción de la vía aérea superior.^{2,7,10} El diagnóstico prenatal se establece en caso de tumores grandes por ultrasonografía o resonancia magnética nuclear, se detecta hasta en 90% un tumor lobulado, sólido-quístico, con calcificaciones en su interior, que se proyecta desde la frente, la cara o el cuello. Desde el punto de vista anatomopatológico, el epignato tiene, al menos, un tipo de tejido de cada línea embriogénica, principalmente de tejido nervioso (68%).^{5,11} Los teratomas tienen alta incidencia de polihidramnios asociado con burbuja gástrica ausente; se manifiesta hasta en 34% de los casos y es secundario a la obstrucción mecánica que ejerce el tumor sobre el esófago y, por tanto, la deglución. Otras complicaciones comprenden: parto pretérmino, necesidad de manejo urgente de la vía aérea y asociación con otras anomalías congénitas (alteraciones del paladar y cardíacas).^{7,12}

El diagnóstico prenatal permite planificar la estrategia de tratamiento para el establecimiento rápido de una vía aérea durante el parto, mediante el procedimiento EXIT (*ex-utero intrapartum treatment*), lo que permite efectuar la resección posnatal del tumor. Si no se demuestran signos de daño hemodinámico fetal, el primer objetivo es llegar al término del embarazo; en caso de prever un nacimiento prematuro, debe asegurarse la administración de inductores de maduración pulmonar. Puede realizarse amniodrenaje si hay polihidramnios severo, con la finalidad de disminuir el riesgo de parto prematuro y rotura prematura de membranas.¹³ El EXIT es una técnica orientada a establecer una vía aérea segura durante el parto en fetos con riesgo de obstrucción aérea;

fundamentalmente consiste en mantener el intercambio gaseoso materno fetal, sin sección del cordón umbilical, mientras se controla la obstrucción y se crea una vía aérea permeable.¹⁴ El primer caso se describió en 1989, cuando se realizó la traqueostomía en un feto con teratoma cervical sin seccionar el cordón. El primer caso exitoso se resolvió en 1992; posteriormente (1997), se estandarizó la técnica para el tratamiento de las hernias diafragmáticas. Se han usado diferentes denominaciones, como OOPS (*operation on placental support*)¹⁴ y AMPS (*air way management on placental support*), pero actualmente se engloban en EXIT (*ex utero intrapartum treatment*).^{5,14,15} Este procedimiento se ha utilizado con éxito en numerosas ocasiones. Se considera inocuo hasta 60 minutos del procedimiento EXIT, aunque se comunicó un caso que duró 2 h con 30 minutos para la resección del tumor, sin eventos adversos para la madre ni el feto.¹⁶ Las complicaciones maternas son mínimas y se asocian con mayor sangrado (que generalmente no requiere transfusiones), hipotensión materna, atonía uterina e histerotomía ampliada.^{16,17}

La primera sospecha diagnóstica en el paciente de este estudio se debió a los hallazgos ultrasonográficos compatibles con un teratoma orofaríngeo que ocasionaba obstrucción y, como consecuencia, el incremento en la cantidad de líquido amniótico. Debido a los síntomas maternos por polihidramnios se realizó amniodrenaje, pero por las complicaciones manifestadas por la preeclampsia severa y el desprendimiento prematuro de placenta normoinsera, no fue posible llevar el embarazo a término ni realizar el procedimiento EXIT debido a la necesidad de extracción inmediata del producto. Por lo anterior, fue necesario dar soporte ventilatorio al nacimiento, el neonato sufrió hipoxia y paro cardiorrespiratorio por la dificultad en el manejo de la vía aérea; se logró realizar la traqueostomía y se trasladó a la unidad de cuidados intensivos neonatales. Debido a la prematuridad y a la dificultad en el manejo de la vía aérea tuvo complicaciones que culminaron en septicemia y paro cardiorrespiratorio a los 24 días de su nacimiento. Cuando el EXIT resulta exitoso, el recién nacido se atiende en la unidad de cuidados intensivos neonatales mediante soporte vital. Debe realizarse un cuidadoso examen de la cavidad oral, descartar otras malformaciones, evaluar el daño craneal del tumor mediante TAC o resonancia nuclear magnética y determinar los marcadores tumorales, generalmente asociados con malignidad de los teratomas, como α -fetoproteína, gonadotropina coriónica

y α -1-tripsina. El tratamiento definitivo consiste en la resección completa del tumor, para alcanzar el control total de la vía aérea.^{7,15}

Los epignatos con pequeño pedículo, provenientes del paladar duro se extirpan con electrocauterio y ligadura de los vasos de mayor calibre, pero en los que afectan parcialmente los vasos de la base del cráneo, incluida la fosa pituitaria, la resección total puede ser imposible en el primer abordaje, por lo que en algunas ocasiones el tratamiento consiste en terapia quimioneoadyuvante y, posteriormente, cirugía.^{5,6,17} Las mediciones seriadas de α -fetoproteína son un buen parámetro para detectar las recidivas tumorales. La quimioterapia es otra opción para tratar las recidivas tumorales.^{8,17} A pesar de contar con el equipo humano y tecnológico para efectuar el diagnóstico prenatal oportuno, el seguimiento para plantear y ejecutar los procedimientos disponibles, como el EXIT, con lo que se otorgan las mejores posibilidades de supervivencia para el neonato, nuestro caso se complicó, aún más, por la preeclampsia severa, el desprendimiento prematuro de placenta normoinsera y la prematuridad, lo que no permitió realizar el EXIT ni establecer el tratamiento posnatal.

REFERENCIAS

1. Polák P, Santavý J, Micanik B, Hijánek J, et al. A unusual tumor of the oral cavity in a fetus and prenatal ultrasonography – case report. *Ceska Gynekol* 2002;67:163-7.
2. Jesuraj L, Miloslav V, Khaleb AA. Giant epignathus – A case report. *Kuwait Med J* 2004;36:217-20.
3. Izadi K, Smith M, Askari M, Hackman D, et al. A patient with an epignathus: management of a large oropharyngeal teratoma in a newborn. *J Craniofac Surg* 2003;14:468-72.
4. Witters I, Moerman P, Louwagie D, Van Assche FA, et al. Second trimester prenatal diagnosis of epignathus teratoma in ring X chromosome mosaicism with inactive ring X chromosome. *Ann Genet* 2001;44:179-82.
5. Ramírez RJ, Gómez G, Trujillo JJ. Epignathus: diagnóstico ecosonográfico. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Ginecol Obstet Mex* 1999;67:512-5.
6. Isaacs H. Perinatal (fetal and neonatal) germ cell tumors. *J Pediatr Surg* 2004;139:1003-13.
7. Demajumdar R, Bhat N. Epignathus: a germ-cell tumour presenting as neonatal respiratory distress. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;47:87-90.
8. Haghghi K, Milles M, Cleveland D, Ziccardi V. Epignathus teratoma with bifid tongue and median glossal salivary mass: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2004;62:379-83.
9. Coppit GL, Perkins JA, Manning SC. Nasopharyngeal teratomas and dermoids: a review of the literature and case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;22:219-27.

10. De Bree R, Haasnoot K, Mahieu HF. Teratoma in a newborn: a unusual cause of airway obstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;44:39-42.
11. Vazquez R, Nuncio JE. P148: Failed in diagnostic of a giant sacrococcygeal teratoma with antenatal ultrasound in Mexican patient conditioned obstructed labor. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004;22(Issue S1):110-1.
12. Escobar I, Poblete A, Becker J, Zavala A y col. Epignathus: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2005;70:173-9.
13. Janssen LM, van der Aa EG, Bruinenberg JF, Schilder AG. Obstruction of the nose in newborns. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004;148:1069-74.
14. Hullett BJ, Shine NP, Chambers NA. Airway management of three cases of congenital cervical teratoma. *Paediatr Anaesth* 2006;16:794-8.
15. Berge SJ, von Lindern JJ, Appel T, et al. Diagnosis and management of cervical teratomas. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2004;42:41-5.
16. Zimmermann R. *Ex utero* intrapartum treatment. *Swiss Med Wkly* 2007;137:271.
17. Ogamo M, Sugiyama T, Maeda Y, Kusaka H. The *ex utero* intrapartum treatment (EXIT) procedure in giant fetal neck masses. *Fetal Diagn Ther* 2005;20:214-8.