

Epignathus asociado a paladar hendido: reporte de caso

Epignathus associated with a cleft palate: case report

Fabián Arias Rodríguez
fabindariomed@gmail.com
ORCID: 0000-0002-9420-4738
Hospital Baca Ortiz, Quito, Ecuador

Víctor Hugo Landázuri Males
ORCID: 0009-0003-2805-5708
Hospital Baca Ortiz, Quito, Ecuador

Janeth del Pilar López Sevilla
ORCID: 0000-0003-2128-8325
Hospital Baca Ortiz, Quito, Ecuador

Sharon Aracely Duicela Simbaña
ORCID: 0009-0008-7320-4633
Clínica de Neurociencias, Quito, Ecuador

RESUMEN

Introducción: El epignathus es el teratoma orofaríngeo, cuyo pronóstico depende esencialmente de su resecabilidad y del cuidado neonatal. Cuando no se diagnostica prenatalmente, la mortalidad se acerca al 100 % al nacer, debido a la obstrucción de las vías respiratorias superiores. **Objetivo:** Describir el manejo de epignathus a través de la narración del manejo quirúrgico de un caso clínico, realizado en un hospital pediátrico en Quito. **Presentación del caso:** Se presenta el caso de un paciente masculino recién nacido con el diagnóstico de epignathus, quien fue sometido a los 7 días de nacido a la resección completa del mismo. **Discusión:** La cirugía de resección tumoral es el tratamiento de elección en los pacientes con epignathus, este procedimiento debe ser completo, como fue el caso. **Conclusiones:** El epignathus es una afección potencialmente mortal en el momento del parto. El tratamiento definitivo consiste en la resección completa del tumor, como fue en el caso presentado; y posteriormente el manejo de las secuelas derivadas del epignathus, la mayoría de ellas debido al efecto de masa que produce durante el desarrollo; como pueden ser fisura palatina, micrognatia o discrepancia anteroposterior mandibulomaxilar.

Palabras clave: teratoma. paladar hendido. orofaríngeo.

ABSTRACT

Introduction: Epignathus is the oropharyngeal teratoma, whose prognosis essentially depends on its resectability and neonatal care. When not diagnosed prenatally, mortality approaches 100% at birth due to upper airway obstruction. **Objective:** Describe the management of epignathus through the narration of the surgical management of a clinical case, carried out in a pediatric hospital in Quito. **Case presentation:** The case of a newborn male patient with the diagnosis of epignathus is presented, who underwent complete resection at 7 days after birth. **Discussion:** Tumor resection surgery is the treatment of choice in patients with epignathus; this procedure must be complete, as was the case. **Conclusions:** Epignathus is a life-threatening condition at the time of delivery. The definitive treatment consists of complete resection of the tumor, as was the case in the case presented; and subsequently the management of the consequences derived from epignathus, most of them due to the mass effect that it produces during development; such as cleft palate, micrognathia or anteroposterior mandibulomaxillary discrepancy.

Keywords: teratoma. cleft palate. Oropharynx.

INTRODUCCIÓN

Los tumores orales congénitos que sobresalen de la boca del recién nacido son raros¹. Estas lesiones tienen el potencial de causar la muerte del niño por asfixia durante el período perinatal y posnatal debido a obstrucción respiratoria y pueden necesitar una intervención quirúrgica urgente^{2,3}. El épulis congénito o tumor de células granulares y el epignathus o teratoma orofaríngeo son las 2 lesiones raras que se presentan de esta manera y muy pocos centros tienen experiencia con ambas lesiones^{2,3}.

El epignathus es un teratoma orofacial congénito poco común que puede surgir de la región esfenoidal, el paladar o la faringe, el mismo que puede estar asociado a malformaciones faciales, entre ellas, la fisura labio-alveolo-palatina³. Se encuentra en aproximadamente 1:35.000 a 1:200.000 nacidos vivos, y son mucho más comunes en las mujeres⁴. La etiología del epignathus surge de células pleuripotenciales en la región de la bolsa de Rathke que crecen de manera desorganizada y contienen líneas celulares bien diferenciadas derivadas de las 3 capas de células germinales⁵.

Las manifestaciones clínicas dependen del tamaño y la localización de las lesiones e incluyen disnea, asfixia, cianosis, tos, dificultad para chupar y tragar y, ocasionalmente, vómitos^{6,7}. Con los avances en imágenes, las lesiones orofaríngeas pueden diagnosticarse antes del nacimiento, mediante las ecografías de control durante la gestación⁸. La cirugía de resección tumoral es el único tratamiento en los pacientes con estos tumores; esta resección debe ser total y complementada posteriormente con un manejo subsecuente para las secuelas asociadas al mismo⁹.

Este artículo tiene como objetivo describir el manejo quirúrgico del epignathus a través de la presentación del manejo quirúrgico de un caso clínico resuelto en un hospital pediátrico en Quito.

El estudio fue aprobado por la Gestión de Docencia e Investigación del Hospital Pediátrico Baca Ortiz (HBOGDI-IC20230021), y realizado de acuerdo con los principios de la Declaración de Helsinki. Se obtuvo un consentimiento por escrito. Los tutores del paciente dieron su consentimiento informado por escrito para la publicación y el uso de las imágenes del paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se trató de un paciente producto de madre de 18 años, sin antecedentes patológicos de importancia primípara, quien presentó preeclampsia más signos de gravedad durante esta gestación. Se diagnosticado a las 21 semanas de gestación por medio de una ecografía fetal la presencia de una masa oral de aspecto anecoico con pedículo hiperecoico de inserción incierta a nivel de cavidad oral; la misma que a las 36 semanas por medio de resonancia magnética se evaluó patrón sólido-quístico compatible con teratoma que nace de techo de cavidad oral y se exterioriza por medio de un pedículo sólido hasta terminar fuera de la boca en masa quística. El paciente nació por cesárea a las 38,1 semanas en hospital gineco-obstétrico. Debido a sospecha de obstrucción de vía aérea al momento del nacimiento recibió anestesia fetal por medio del procedimiento EXIT (ex-utero intrapartum treatment).

Esta intervención consiste en realizar un parto fetal parcial y controlado por medio de cesárea para establecer una vía aérea fetal segura por intubación, broncoscopia o traqueostomía mientras la oxigenación fetal se mantiene a través de la circulación uteroplacentaria. Dicho procedimiento se realiza para garantizar la vía aérea fetal, generalmente ante presencia de masas cervicales que la obstruyen. En este caso, debido a la presencia de epignathus, se decidió realizar intubación con tubo 3 fr (french) para prevalecer la vía aérea (Figura 1), el mismo que se realizó sin complicaciones y se obtuvo recién nacido vivo a término masculino.

Durante el procedimiento EXIT (Ex – útero intrapartum therapy) se visualizó masa que nace en la región posterior de orofaringe del lado derecho y se extiende en forma de pedículo duro hacia el exterior de la cavidad oral, terminando en una masa de aproximadamente 5 cm de diámetro. Lo que ocasiona un efecto de masa contra la lengua movilizándolo su dorso hacia el lado izquierdo (Figura 1). Además, dicha masa al provenir de cavidad nasofaríngea no permitió el desarrollo del paladar, produciendo una fisura palatina incompleta más fisura de la comisura labial derecha por efecto de masa. Posterior al procedimiento EXIT se continuó con oxígeno a presión positiva, a través de tubo endotraqueal con neo tee. Para la alimentación se colocó sonda nasorogástrica 8 fr, con salida de líquido meconial de aproximadamente 5 mililitros e ingresó a hospitalización al área de cuidados intensivos neonatales de dicho hospital; el mismo que, al no contar con especialidades para su manejo multidisciplinario, fue transferido a las 48 horas de nacido a nuestro hospital de especialidades.

Figura 1. Epignathus posterior de orofaringe



Epignathus que nace en la región posterior de orofaringe del lado derecho y se extiende en forma de pedículo duro hacia el exterior de la boca, terminando en una masa circular de aproximadamente 5 cm de diámetro. (Fuente: los autores).

Al ingreso, se realizó una tomografía de cráneo simple y con contraste que demostró una masa mal definida de 19 x 18 milímetros sin lograr determinarse el origen, que se localiza en el lado derecho de cavidad oral y se extiende por medio de un pedículo hacia la parte externa de la boca. Además, se asocia imagen hipodensa adyacente hacia el paladar blando que mide 10 x 12 milímetros. Y como hallazgo incidental, se obtuvo en la misma tomografía la presencia de una segunda masa redondeada quística, en línea media de lengua de aproximadamente 3 centímetros de diámetro.

En el examen físico de ingreso, se confirma la presencia de dos masas correspondientes a epignathus orofaríngeo (Figura 2A) y un segundo epignathus lingual (Figura 2B). Además, se encontró un soplo sistólico grado II, por lo que se solicitó la valoración por cardiología, quien indicó que por estabilidad del paciente se podrá continuar con la resolución quirúrgica. Al ser un caso nuevo y no contar con protocolos de manejo, se discutió el caso por el equipo multidisciplinario de neonatología, otorrinolaringología y cirugía plástica, donde se determinó que lo mejor para el paciente es realizar la exéresis de dicha masa. El procedimiento (resección de teratoma orofaríngeo), se realizó a los 7 días de vida y constó de la exéresis completa con electrobisturí en un solo tiempo de la masa tumoral en pared posterior faríngea y la exéresis de masa tumoral en lengua, con los siguientes hallazgos intraoperatorios: 1. Masa de aproximadamente 3 cm redondeada de bordes regulares en línea media de lengua (Figura 2B); 2. Masa alargada indurada de aproximadamente 6 centímetros de pared posterior faríngea y pilar amigdalino posterior derecho y paladar óseo (Figura 2A); 3. Hueso vómer indemne (Figura 2D). El procedimiento fue realizado sin complicaciones.

Figura 2. Extracción de epignathus

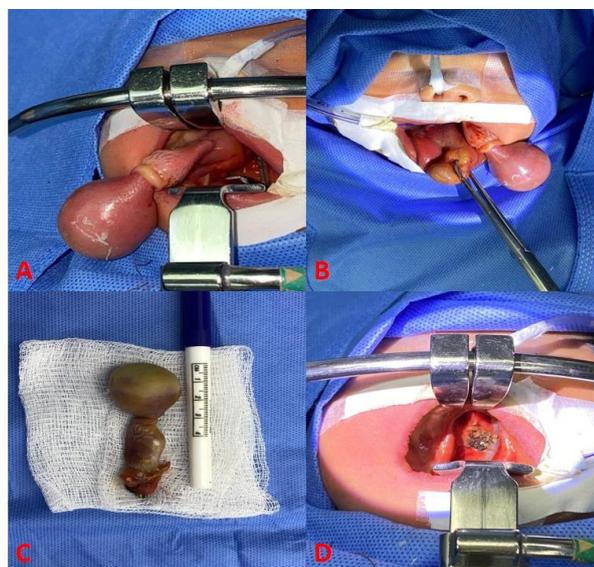


Figura 2. (A) Presencia de epignathus orofaríngeo, (B) Epignathus lingual concomitante a epignathus ubicado en paladar, (C) Epignathus extraído de 6 cm de longitud aproximadamente, (D) Paladar posterior a la extracción de epignathus. (Fuente: los autores).

Durante el posquirúrgico, no presentó hemorragias, ni signos de infección. No obstante, a las 48 horas sin causa aparente sufrió de un paro cardiorrespiratorio que requirió reanimación cardiopulmonar avanzada por 10 minutos y administración de adrenalina intravenosa. Posterior a esto, el paciente desarrolló un síndrome post parada cardiaca con convulsiones y permaneció hospitalizado por alrededor de 72 días hasta el control de las secuelas post parada cardiaca. Fue dado de alta y se encuentra en controles con neurología para el seguimiento de su secuela neurológica; además, por otorrinolaringología y por cirugía plástica. En el informe de histopatología de la masa, detalla en la descripción microscópica múltiples estructuras desorganizadas, derivadas de las tres capas germinales, que incluyen tejidos maduros (epitelio de tipo respiratorio, epitelio de transición, tejido adiposo, cartílago y tejido muscular liso). Finalmente, se manejarán la fisura labial transversa unilateral derecha y la fisura de paladar según protocolo de la casa de salud con resolución a partir de los 3 meses y a los 12 meses respectivamente, dependiendo de la estabilidad del paciente.

DISCUSIÓN

Los tumores orofaríngeos congénitos, como el epignathus, son comúnmente reconocidos al nacimiento, pero también se puede lograr un diagnóstico prenatal más preciso mediante ecografía tridimensional y RMN, que definen mejor la ubicación y la extensión intracraneal de los tumores, lo que ayuda a disminuir la mortalidad perinatal y la recuperación de los recién nacidos⁷. Según Dray, et al., en muchos casos, especialmente con epignathus, los recién nacidos fallecen debido a dificultad respiratoria secundaria a la obstrucción de las vías respiratorias en el momento del nacimiento⁷, en este caso el paciente presentó un paro cardiorrespiratorio, con una recuperación ulterior. Aproximadamente el 60% de los epignathus se originan en la nasofaringe, predominantemente en mujeres y frecuentemente asociados con paladar hendido que puede ser grave^{7,8}. Aproximadamente el 6% de los pacientes con epignathus tienen anomalías asociadas, incluidas otras anomalías faciales, quistes de hendidura branquial y cardiopatía congénita⁸.

Mutombo, et al., describe las complicaciones secundarias al epignathus como las malformaciones cráneo-faciales, mismas que presenta este paciente. La reseccabilidad del epignathus posee valor pronóstico, tomando en cuenta el reaparecimiento de una recidiva maligna en caso de ser la exeresis de manera incompleta en un primer tiempo^{8,9}. Por otro lado, hasta el momento la confirmación mediante histopatología sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico del epignathus⁹.

Es importante conocer las diferentes patologías y/o secuelas asociadas al epignathus, en su mayoría debido al efecto de masa que produce el tumor. En cuanto a patologías prenatales, como en este caso, apareció polihidramnios, debido a la imposibilidad de drenaje de líquido amniótico a través de la cavidad oral. Según la literatura, el polihidramnios está presente aproximadamente en el 50 % de casos de epignathus prenatal⁹, Ekisi et al., presenta un reporte de caso donde una complicación existente durante la gestación es un polihidramnios agudo secundario a un epignathus. Otra patología reportada asociada es la preeclampsia, que en este caso la gestante manifestó preeclampsia con signos de severidad^{9,10}. No existen reportes de casos donde se asocie al epignathus con la preeclampsia.

En este caso, el paciente presenta una malformación mecánica craneofacial asociada, derivada directamente del efecto de masa que producía el teratoma, y además la fisura palatina, que es la malformación mecánica más frecuente asociada a epignathus^{10,11}.

Actualmente, el uso de novedosas herramientas en cirugía oral y maxilofacial, como la reconstrucción virtual o los modelos 3D, se pueden aplicar en estos casos. González-Cantu y cols, realizaron la resección tumoral de un epignathus con la ayuda de un modelo 3D estereolitográfico. De esta manera pudieron delimitar mejor los márgenes de resección y establecer un plan terapéutico personalizado¹².

CONCLUSIÓN

El epignathus es una anomalía fetal potencialmente letal con una tasa de mortalidad del 80% al 100%. El reconocimiento temprano de estos tumores es importante ya que se asocian con una alta mortalidad en el período neonatal, debido a que interrumpen el paso de la vía aérea. La cirugía debe lograr la resección completa de la masa, permitiendo así el paso de aire al sistema respiratorio, como lo ocurrido en el caso clínico presentado. La corrección de las secuelas como fisuras labio alveolo palatinas, macrosomía o diferentes malformaciones consecuencia del efecto de masa que produce el teratoma durante el desarrollo se deben reparar posteriormente.

En nuestro paciente se logró la resección completa del epignathus en un solo tiempo quirúrgico. Posterior a las complicaciones postquirúrgicas presentadas ya descritas previamente, el paciente mejora su mecánica ventilatoria y

permanece en seguimiento para las correcciones de las secuelas del epignathus.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés en la elaboración y presentación del presente manuscrito.

Agradecimiento

Agradecen sobre todo al personal de salud que labora en la institución donde se atendió este caso clínico.

Financiamiento

Los autores declaran que no han recibido financiamiento alguno en la elaboración del presente manuscrito

REFERENCIAS

1. Tonni G, De Felice C, Centini G, Ginanneschi C. Cervical and oral teratoma in the fetus: a systematic review of etiology, pathology, diagnosis, treatment and prognosis. *Arch Gynecol Obstet.* 2010;282(4):355-61. doi: 10.1007/s00404-010-1500-7.
2. Kadlub N, Touma J, Leboulanger N, Garel C, Soupre V, L'Herminé AC, Vazquez MP, Picard A. Head and neck teratoma: from diagnosis to treatment. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014;42(8):1598-603. doi: 10.1016/j.jcms.2014.04.028.
3. Lele Mutombo F, Nzanzu J, Kasereka N, Erickson MH, Wetzig N, Kabuyaya. Congenital epignathus associated with a cleft palate: a case report. *J Med Case Rep.* 2021 Aug 3;15(1):422. doi: 10.1186/s13256-021-03007-w.
4. Kumar B, Sharma SB. Neonatal oral tumors: congenital epulis and epignathus. *J Pediatr Surg.* 2008;43(9):e9-11. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2008.03.055.
5. Akhtar R, Riffat M, Mehmood Z. Epignathus Teratoma. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2016;26(5):438-40. PMID: 27225155.
6. Dray G, Olivier C, Teissier N, Vuillard E, Michel J, ET AL. Epignathus teratoma: diagnostic and neonatal management; a case report. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2013;42(6):596-601. French. doi: 10.1016/j.jgyn.2012.12.004.
7. Okhakhu AL, Onyeagwara NC. Oropharyngeal teratoma: A case presentation and review of literature. *Afr J Paediatr Surg.* 2022;19(3):179-182. doi: 10.4103/ajps.AJPS_68_20.
8. Naleini F, Farshchian N, Mehrbakhsh M, Kamangar PB. A Case Report of a Massive Epignathus. *J Med Life.* 2020;13(3):435-438. doi: 10.25122/jml-2019-0164.
9. Ekici E, Soysal M, Kara S, Dogan M, Gokmen O. Prenatal diagnosis of epignathus causing acute polyhydramnios. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1996;75(5):498-501. doi: 10.3109/00016349609033362.
10. Aydemir F, Mutaf M, Eryilmaz MA. Giant Epignathus (Teratoma of Palatine Tonsil): A Case Report. *Turk Arch Otorhinolaryngol.* 2021;59(2):158-161. doi: 10.4274/tao.2021.2021-4-7.
11. Zhu P, Li XY. Management of oropharyngeal teratoma: Two case reports and a literature review. *J Int Med Res.* 2021;49(2). doi: 10.1177/0300060521996873.
12. Gonzalez C, Moreno P, Salazar M, García P, Montes F, Cervantes V, Castro Y. Surgical management of palatal teratoma (epignathus) with the use of virtual reconstruction and 3D models: a case report and literature review. *Arch Plast Surg.* 2021;48(5):518-523. doi: 10.5999/aps.2021.00318.