

Teratoma en la región orofaríngea (Epignatus)

Dr. Alberto Páez Salazar¹, Dr. Juan Manuel Zazueta Tirado², Dr. Salvador Zamorano³

¹Servicio de Urgencias, ²Servicio de Cirugía Pediátrica, ³Médico residente de Pediatría Médica

INTRODUCCIÓN

Los tumores de la cavidad oral y de la nasofaringe son poco comunes en el recién nacido, el Epignatus se refiere a un teratoma de la región orofaríngea compuesto de células del ectodermo, mesodermo y endodermo¹, que generalmente se extiende a través de la boca como una evidente masa². Los teratomas son los tumores de las células germinales extragonadales más comunes en la infancia, se llegan a presentar en uno de cada 40,000 nacidos vivos³. Estos tumores están bien circunscritos, contienen una amplia serie de tejido maduro e inmaduro, entre los que se identifican: epitelio escamoso, respiratorio, glandular, gastrointestinal, tejido de glándula tiroides, páncreas, hígado, tejido nervioso, cartílago, hueso, músculo y grasa⁴.

Los teratomas más comunes son: los sacrococóigeos (45-65%), de las gónadas (10-35%), del mediastino anterior (10-12%), retroperitoneo (3-5%), cervical (3-6%), presacral (3-5%), del sistema nervioso (2-4%) y menos del 2% son orofaríngeos⁵. El Epignatus es un teratoma congénito del paladar duro en la región de la bolsa de Rathke's, la mayoría se desarrollan de manera unidireccional dentro de la cavidad oral y provoca obstrucción de la vía aérea, pero cuando el crecimiento es bidireccional involucra estructuras intracraneales⁶. La incidencia del epignatus varía de 1 entre cada 35 000 y 1 entre cada 200 000

nacidos vivos. Ocurre con predominio del sexo femenino en relación 3:1⁷. Aunque es rara esta lesión tiene el riesgo potencial de ocasionar obstrucción de la vía aérea y provocar la muerte por asfixia, motivo por el cual requiere de escisión rápida, pero cuando es pequeña el principal problema es la dificultad para succionar⁸. Histológicamente se trata de tumores benignos, aunque no es infrecuente su asociación con otras anomalías congénitas, estas se presentan en un 6% entre las cuales se encuentran: anoftalmia, displasia renal bilateral, alteraciones del cromosoma 1, polihidramnios fetal, Síndrome de Pierre Robin y meningoencefalocele, anomalías vertebrales, fisura del paladar, hemicrania, anencefalia, duplicación de la glándula pituitaria^{7,9,10}.

La presentación clínica dependerá del sitio de localización del teratoma, cuando es largo, el tumor protruye a través de la cavidad oral y cuando es pequeño es pediculado⁷. La mayoría de los Epignatus descritos se encuentran en relación con el paladar duro y la obstrucción de la porción alta del tubo digestivo por el tumor provoca polihidramnios y al ser tumores no resecables, los recién nacidos mueren por asfixia, sin embargo de manera poco común sean reportado casos de epignatus con extensión intracraneal, lo cual implica realizar diagnóstico diferencial con herniación del sistema nervioso central o glioma nasal y el pronóstico en estos casos es fatal¹¹. Un epignatus

puede presentarse de varias maneras, una elevación de los niveles maternos de alfafetoproteínas puede llevar a la realización de un ultrasonido y ahí detectar el tumor¹².

La capacidad de detectar un gran número de anomalías congénitas por ultrasonido ha condicionado un diagnóstico cada vez más preciso y temprano, y con esto permitir planear una atención óptima del neonato e incluso en algunos casos permitir iniciar su manejo intrauterino¹³.

Se debe de realizar diagnóstico diferencial con higroma quístico, quiste branquial, quiste tirogloso (calcificado y principalmente quístico, hemangioma (calcificado y sólido) y cuando es de origen de la nasofaringe se debe de considerar como diagnóstico diferencial el encefalocele o el meningoencefalocele¹⁰.

El Epignatus es potencialmente letal del 80 al 100% de los casos fallecen por dificultad respiratoria poco después del nacimientos secundaria a obstrucción de la vía aérea, por lo tanto se debe de mantener una adecuada circulación materno-fetal, realizar un intubación endotraqueal o bien una traqueostomía de urgencias, lo que lleva a que debe de ser manejado por un equipo multidisciplinario consistente en perinatólogos, neonatólogos, otorrinolaringólogos^{2,5}. En ausencia de extensión intracraneal, el tratamiento radical consiste en resección total del tumor abordando por la vía oral. La degeneración maligna de los teratomas es del 5 al 30%, aunque nunca se ha visto en asociación con el epignatus, después de la escisión completa estos tumores no vuelven a recurrir⁷.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una mujer de 32 años de edad originaria de Durango y residente de Culiacancito, Culiacán, con embarazo de 28 semanas, producto de la tercera gestación, nivel socioeconómico medio, con control prenatal adecuado, durante el cual se le realiza ultrasonido a las 23 semanas de gestación donde se reporta la presencia en la cara de una masa mixta que aparentemente sale de la boca, que mide 10.5 x 9 cm de diámetro y logra presentar pequeñas calcificaciones en su interior, por lo que se sospechó de un teratoma nasofaríngeo (Epignatus) y no permitía la deglución del líquido amniótico. Presenta actividad uterina a las 28 semanas, con dilatación

cervical de 3 cm, motivo por el cual se decide interrumpir el embarazo mediante la realización de cesárea. Donde se obtiene producto del sexo femenino sin llanto con esfuerzo respiratorio débil, cianosis y palidez generalizada y una masa de origen nasofaríngeo que protuye a través de la boca y la obstruye en un 99% que se extiende a mejilla y cuello del lado izquierdo, con un diámetro de 13.5 x 12 x 9 cm, parcialmente revestida de piel, y en algunas áreas con hemorragia reciente y desgarrado. Se inician maniobras de reanimación avanzada neonatal, colocándose tubo traqueal, compresiones torácicas y administración de medicamentos, sin embargo la paciente fallece a los 40 minutos posterior al nacimiento.



Imagen 1 y 2. Epignatus gigante protuye por la cavidad oral con deformidad importante de la cara en parte lateral izquierda, cubierto de piel.

El examen histopatológico reportó a los cortes macroscópicos la presencia de varios órganos como: estómago, intestino delgado, cartílago y hueso, distribuidos de manera irregular. A la apertura de las cavidades no se encontraron alteraciones. Los pulmones pesaron 16 gr vs 23 gr, al corte son café claro y de aspecto esponjoso. El corazón pesó 7 gr vs 7.6 y presenta conducto arterioso permeable de 0.5 cm de diámetro. El hígado es café amarillento y

peso 116 gr vs 46 gr. El bazo pesó 2 gr vs 2.6 y el páncreas 1 g vs 1.4 g. Los riñones pesaron 6 gr vs 10.4. Las glándulas suprarrenales pesaron 3 gr vs 3.7.

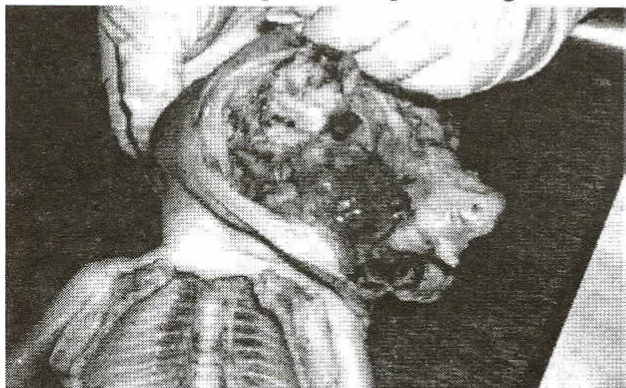


Imagen 3. Epignatus con múltiples tejidos y con zonas muy vascularizadas, la apertura de cavidades no demostró malformaciones congénitas asociadas.

La descripción microscópica reportó un teratoma inmaduro, constituido por neuroepitelio, sustancia gris, sustancia blanca, cartílago, músculo liso, mesénquima, nervios, epitelio plano estratificado no queratinizado y queratinizado con folículos pilosos (piel), tejido adiposo, epitelio pigmentario de la retina, estómago, intestino delgado y médula ósea. Los pulmones son inmaduros, con exceso de líquido de edema intraalveolar, se encontró hematopoyesis extramedular en hígado, bazo y páncreas, glomerulogénesis activa en riñones, en hígado se observó esteatosis microvascular, suprarrenales con congestión medular, necrosis tubular aguda, el tubo digestivo presentó miopatía visceral. La traquea, timo, corazón vejiga y diafragma, no presentaron alteraciones histológicas.

DISCUSIÓN

El epignatus es una malformación congénita de la cavidad oral rara, la cual tiene su origen en el paladar, que generalmente se extiende a través de la boca, la cual obstruye comprometiendo de manera importante la vida, debido a que provoca obstrucción de la vía aérea²⁷. Nosotros presentamos el caso de una paciente femenina de 28 semanas de gestación obtenido por vía abdominal, donde el diagnóstico se realizó por medio de ultrasonido obstétrico a las 23 semanas de gestación. De acuerdo a los descritos por otros autores encontramos una similitud, ya que es el sexo femenino en el que se presenta con mayor frecuencia con una relación de 3:1, no contó con antecedentes maternos de

importancia, aunque la edad de la madre coincide con lo reportado donde la edad de presentación es entre los 15 a los 33 años, siendo más frecuente en las madres jóvenes⁷. El diagnóstico se realizó mediante un ultrasonido abdominal indicado por el incremento del perímetro abdominal desproporcionado a las semanas de gestación transcurridas, donde se reportó la presencia de la masa que sobresalía de la cavidad oral y obstruía parcialmente esta, provocando dificultad para la deglución de líquido amniótico, originando con esto polihidramnios el cual se observa hasta en un 20-30% en este tipo de teratoma². El diagnóstico se realiza habitualmente mediante ultrasonido prenatal durante el segundo o tercer trimestre de la gestación, aunque otros autores refieren la realización de resonancia magnética nuclear como estudio de complemento⁹. El parto generalmente se realiza mediante cesárea y debe de estar un equipo multidisciplinario para el soporte del recién nacido que incluya neonatólogos, otorrinolaringólogos, cirujanos, etc.

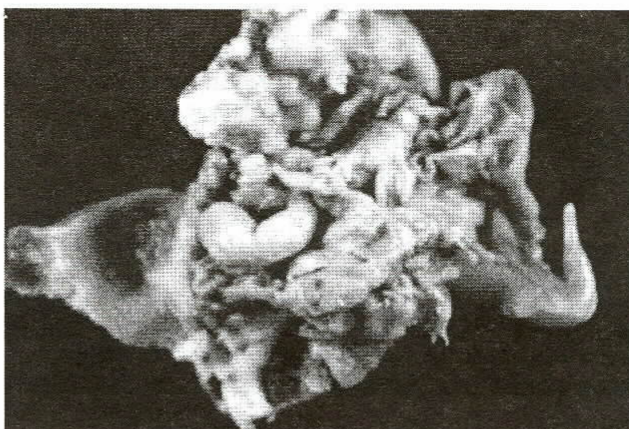


Imagen 4. Corte macroscópico. Obsérvese la diversidad del tejido tumoral

En nuestra paciente la masa ocluía en un 99% la cavidad oral, lo cual comprometía de manera muy importante la vía aérea ocasionando con esto asfixia, y considerando que el 80 al 100% de los Epignatus son letales, esta es la principal causa de la muerte, además del riesgo que conlleva por ser recién nacidos de pretermino y en algunos casos son inmaduros. (2,5) Además de que dependerá la sobrevivencia de las malformaciones congénitas asociadas que se presentan en un 6% de los casos, en la paciente no se encontró malformación congénita asociada. El tamaño de la masa del tumor sugiere un epignatus gigante, donde el de mayor de tamaño descrito por Shah y colaboradores fue de 19 x 18 x 7 cm¹⁰.

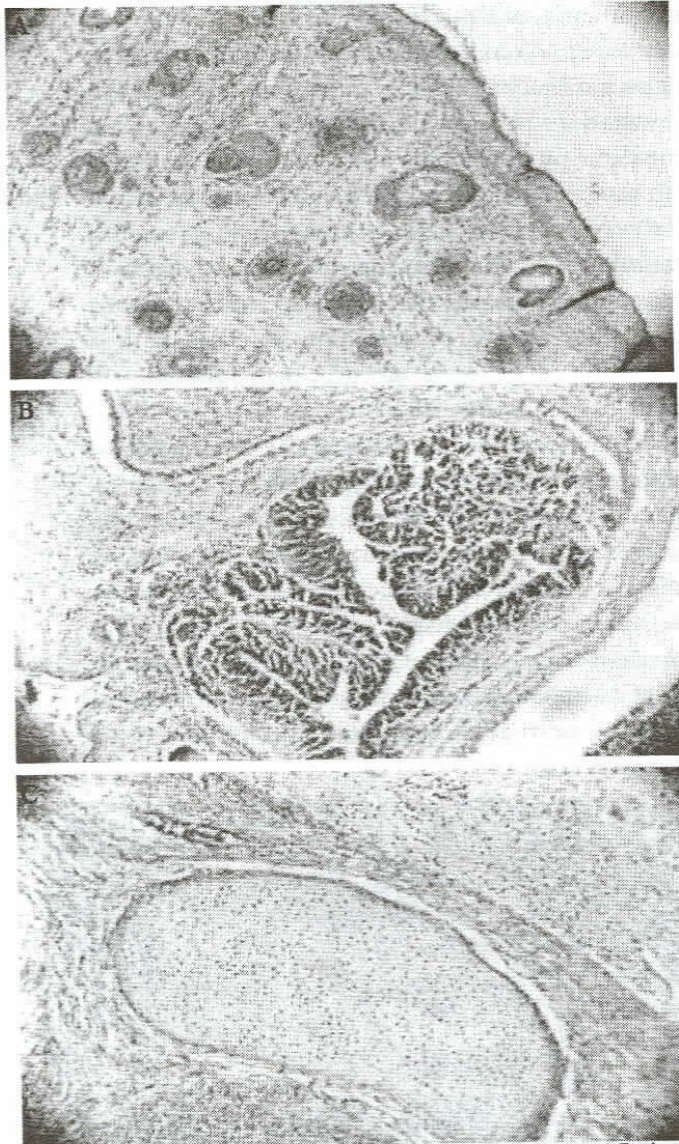


Imagen 5. Cortes histológicas de distintas partes del tumor. A) Piel y folículo piloso, B) Neuroepitelio y C) Cartilago

La histología del tumor puede no diferenciarse mucho de la de un teratoma de otras localizaciones. En el caso presentado tenemos la presencia de varios órganos como: estómago, intestino delgado, cartilago y hueso, distribuidos de manera irregular. A nivel microscópico reportó un teratoma inmaduro, constituido por neuroepitelio, sustancia gris, sustancia blanca, cartilago, músculo liso, mesénquima, nervios, epitelio plano estratificado no queratinizado y queratinizado con folículos pilosos (piel), tejido adiposo, epitelio pigmentario de la retina, estómago, intestino delgado y médula ósea. Los pulmones son inmaduros, con exceso de líquido de edema intraalveolar, se encontró hematopoyesis extramedular en hígado, bazo y páncreas,

glomerulogénesis activa en riñones, en hígado se observó esteatosis microvascular, suprarrenales con congestión medular, necrosis tubular aguda, el tubo digestivo presentó miopatía visceral.

El Epignatus se ha relacionado con el feto in fetu, hasta tal punto que ciertos autores consideran dichas patologías como distintas formas de un mismo proceso y que al hablar de un feto in fetu se debe de existir un eje vertebral con una apropiada disposición de órganos o esbozos de órganos a su alrededor, sin embargo en nuestro paciente a pesar de tener una diversidad de tejidos proveniente de las tres líneas germinales, no se le realizó estudio radiográfico a la masa tumoral para buscar el eje vertebral,

CONCLUSIONES

Este reporte describe el caso de un Epignatus de una paciente femenina de 28 semanas de gestación, sin malformaciones congénitas asociadas, la revisión de la literatura reportó la existencia de pocos trabajos publicados y en nuestro medio no existe reporte alguno, la evolución es fatal en la mayoría de los casos y deben de ser tratados por un equipo multidisciplinario, donde el tamaño del tumor y la dirección del crecimiento es primordial en el pronóstico.

REFERENCIAS

1. Izadi K, Smith M, Askari M, Hackman D, Hameed AA, Bradley JP. A patient with epignathus: Management of a large oropharyngeal teratoma in a newborn. *The journal of craniofacial surgery* 2003; 14 (4): 468-472.
2. Ozeren S, Yuksel A, Yazgan A, Bilgic R. Prenatal Ultrasound diagnosis of a large epignathus. *Journal of Obstetrics and Gynaecology* 1999; 19 (6): 660-661.
3. MacArthur Cj, Smith Rj. Pediatric head and neck malignancies. En: Cummings CW, Flint PW, Haughey BH, Robbins KT, Thomas JR, Harker LA, Richardson MA, Schuller DE, editores. *Otolaryngology: Head & Neck Surgery*. 4th edición. Mosby USA. 2005: 4210-4203.
4. Thompson LD. Teratoma. *Ear Nose & throat journal* 2005; 84 (2): 75
5. Lionel J, Valvoda M, Al-AbdulHadi K. "Giant Epignathus". *Kuwait Medical Journal* 2004; 36 (3): 217-220.
6. Gull I et al. Antenatal sonographic diagnosis of epignathus at 15 weeks of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 13: 271-273.

7. Vandenhoute B y colaboradores. Epignathus teratoma: Report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2000; 37 (1): 83-91.
8. Chattopadhyay A, Patra and Vijaykumar R. Oral tumors in newborn. *Indian J Pediatr* 2003; 70 (7):587-588.
9. Pino RV, Cano-Cortés M, Pando PJ, Rejas UE, Blasco HA. Epignathus. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54: 305-308.
10. Shah FA, Raghuram K, Suriyakumar G, Dave A, Patel VB. Congenital teratoma of nasopharynx. *Ind J Radiol Imag* 2002; 12 (2): 201-202.
11. Valenti C, Caballero MC, Manrique M, Liberal O, Zudaire Mi, Martínez-Peñuela J. Teratoma oral (epignathus) con extensión intracraneal. *Rev Esp Patol* 1998; 32 (4): 543-548.
12. Clement K, Chamberlain P, Boyd P, Molyneux A. Prenatal diagnosis of an epignathus: a case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18: 178-181.
13. Mohammed W, Rao AV, Charran D. Teratoma or a Twin? An unusual presentation of epignathus. *Journal Of Obstetrics & Gynaecology* 2000; 20 (4): 428-429.
14. Ramírez RL, Gómez PG, Trujillo GJ. Epignathus: Diagnóstico ecosonográfico. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Ginecología y Obstetricia de México* 1999; 67 (11): 512-515.
15. Vega SJ, Losee JE: Epignathus teratoma. *J Am Coll Surg* 2003; 197 (2): 332-333. **BM**

CÓMO PERCIBE EL CEREBRO EL ESPACIO QUE NOS RODEA

Microcápsula Médica

NUEVA YORK.- Hace un siglo, los neurólogos notaron que cuando las damas que usaban grandes sombreros de plumas se desplazaban por las entradas, alineaban sus cuerpos con los sombreros. Era como si hubieran podido sentir la parte superior de las puertas con las puntitas de las plumas.

Así, concluyeron que cada persona tiene una representación mental de su cuerpo -incluso con su ropa- a medida que se mueve en el espacio.

Aquellos investigadores tempranos no podían explicar cómo el cerebro crea esas sensaciones o esquemas corporales. Pero, con modernas técnicas, se están descubriendo las células y los circuitos responsables.

Por ejemplo, se descubrió que las neuronas se activan a medida que los objetos se acercan por el espacio que rodea al cuerpo. Este espacio, llamado "peripersonal", se extiende hasta un brazo de distancia; la gente que tiene brazos más largos tienen un espacio peripersonal más grande. Y cuando usa una herramienta, como una raqueta, un joystick o un automóvil, el esquema corporal y peripersonal se expande para incluirlos.

Las nuevas investigaciones se basan en el principio de que el cerebro forma mapas internos del mundo externo; grupos de células trazan modelos mentales de todo lo que se ve, oye, siente y sabe. El cerebro también forma un mapa mental del cuerpo mismo. Regiones del tejido cerebral representan cada mano, pie, el tronco o los labios. Si alguien le toca a uno la mano, las células del área cerebral correspondiente se activan.

Las neuronas responden tanto a la visión como al tacto en seis áreas del cerebro. Por ejemplo, una célula se activará cuando a uno le tocan la mano izquierda, o cuando la persona ve un objeto moviéndose hacia ella. Cuanto más cerca está el objeto, más rápido se dispara la célula.

Tales células codifican el espacio que rodea el cuerpo dentro del radio de alcance de un brazo. Pero el cerebro también tiene células para trazar mapas del espacio más lejano.

El doctor Atsushi Iriki, neurocientífico del Instituto Riken de Japón, fue uno de los primeros en explorar el esquema corporal utilizando técnicas modernas. Insertó electrodos en los cerebros de monos e identificó neuronas que respondían tanto al tacto como al espacio visual cercano.

Después, dio raquetas a los monos y los entrenó para atraer alimentos con esa herramienta. Luego descubrió que las células que representaban la mano y el brazo, tanto como el espacio que rodeaba el brazo, cambiaban su patrón de activación para incluir ese instrumento y el espacio que lo rodeaba.

Cuando la movía, la herramienta era incorporada en el esquema corporal del mono. Cuando la sostenía pasivamente, el esquema corporal volvía a su tamaño normal. Estas neuronas serían la base neural de la sensación de realidad durante juegos de video, dice el investigador. Las personas afirman que pueden sentir el joystick tocando los objetos del monitor, como si extendieran sus cuerpos hacia el espacio.

Las personas no notan que tienen un esquema corporal hasta que lo pierden o sienten que está permanentemente alterado, afirma el doctor Michael Graziano, profesor de psicología de Princeton. Algunos tipos de daño cerebral tienen como resultado la sensación de flotar fuera del propio cuerpo, que también puede ser inducida en personas sanas bombardeando una región de sus cerebros con una fuerza magnética.

En una condición llamada desorden dismórfico, las personas perciben una parte normal de su cuerpo, como la nariz, las orejas o el trasero, como enormemente grandes. Y hay evidencia reciente de que la anorexia es en parte un desorden del esquema corporal, dice Graziano.