

Hospital Pediátrico Docente "William Soler"

EPIGNATUS. REPORTE DE UN CASO

Dra. Zoila López Díaz* y Dra. Diana González Vázquez**

RESUMEN

Se reporta una paciente que mostraba una entidad tumoral congénita extremadamente rara del complejo bucofacial, derivada de restos de tejido embrionario. El *epignatus* se define como un monstruo doble, en el cual el feto parásito o parte de él, se encuentra inserto en la mandíbula del autósito, aunque pueden ser también pólipos, quistes pilosos, quistes dermoides o teratomas. Esta malformación puede tener un gran tamaño e interferir la alimentación y/o la respiración. Se presenta una paciente con esta entidad, en la cual la disección necrópsica puso en evidencia la irremediabilidad de la tumoración, de haberse podido realizar la intervención quirúrgica.

INTRODUCCION

El *epignatus* es un estado extremadamente raro; designa cualquier tipo de excrecencia originada en los maxilares o en el paladar, la cual protruye de la boca, para constituir la apariencia del paciente grotesca.¹

Se origina de restos embrionarios, y presenta las 3 capas embrionarias; se considera por algunos autores, como un monstruo doble (esfenógago o palatófago), en el cual el feto parásito o parte de él se encuentra inserto en la mandíbula del autósito.²

La mayoría de estas neoplasias son de naturaleza benigna, y pueden ser también pólipos, quistes pilosos, quistes dermoides o teratomas.²

Pueden ocasionar dificultad respiratoria e impedir la alimentación debido a su localización y volumen, puesto que algunas tienen el tamaño de una naranja o una toronja pequeña.

Algunos *epignatus* se originan en una pequeña área de la mucosa bucal y son fácilmente excindidos con excelente pronóstico, pero en muchas ocasiones su excisión se hace difícil o imposible; por comprometer órganos vitales vecinos, como la base del cráneo, incluyendo la glándula y fosa pituitaria, además de todas las estructuras del complejo bucofacial³⁻⁵ o asociarse a teratomas cerebrales,⁶ por todo ello, el pronóstico depende del sitio y la extensión del tumor.

El tratamiento va encaminado, en primer lugar, a eliminar la disnea, si es

* Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial.

** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

por poco tiempo se puede introducir una cánula ventilatoria; pero puede ser indispensable la traqueostomía, si se demoran los procedimientos radicales de curación, si el cuadro respiratorio no se estabiliza o el tamaño de la masa tumoral no permite la intubación. La alimentación debe realizarse mediante sonda nasogástrica hasta tanto se realice la exéresis del tumor y la cicatrización de los tejidos; pues sólo la intervención quirúrgica ofrece posibilidades de curación.

Como resultado de nuestra revisión de la literatura médica cubana y de la información recibida en el Centro Nacional de Información de Ciencias Médicas, en nuestro país nunca antes se ha reportado otro caso similar, sólo existe un informe de Falho Moncarvo, publicado en Israel que la Revista Cubana de Pediatría en 1930, reproduce por el interés del mismo,⁷ cuestión ésta que motiva nuestro reporte y publicación.

Presentación del caso

Recién nacida femenina, de madre de 30 años de edad, primogesta, la cual tuvo el embarazo con sangramiento en el primer trimestre. Nace a las 37,5 semanas de gestación de un parto eutócico. Puntuación de Apgar de 9-9, y peso al nacer de 2 300 g (bajo peso); talla de 47 cm, circunferencia cefálica de 53 cm y circunferencia torácica de 29 cm. Presentó cianosis distal y dificultad respiratoria con llanto no audible. Este cuadro se va incrementando con las horas, para reportarse una frecuencia respiratoria de 72 por minuto y tiraje subcostal. Abundante sialorrea. El murmullo vesicular no era audible por los ruidos transmitidos. Gasométricamente se constata acidosis respiratoria.

El examen físico permitió apreciar una gran masa tumoral que protruye de la boca, en parte cubierta de pelos y une ambos maxilares. Esto constituye un

verdadero obstáculo para la intubación endotraqueal, a pesar de la necesidad de aplicarle a la paciente ventilación asistida. Se traslada al servicio de Neonatología del Hospital Pediátrico Docente "William Soler", donde se le realiza traqueostomía de urgencia la cual mejora discretamente su cuadro respiratorio agudo.

Se discute el caso por un equipo multidisciplinario, integrado por especialistas en Otorrinolaringología, Cirugía General y Máxilofacial y se acuerda:

1. Radiografía de cráneo y cara, anteroposterior y lateral.
2. Endoscopia.
3. Biopsia de la masa tumoral.
4. Estabilización del cuadro respiratorio de la paciente de manera que permitiera su intervención quirúrgica.

Este último propósito no se consigue, pues la paciente no mejora y comienza a hacer pausas respiratorias que se prolongan cada vez más; fallece a las 72 horas de nacida.

Necropsia

Se realiza la disección de gran tumoración bucofacial de aproximadamente 4 por 2 cm de tamaño, la cual protruye a través de la boca. Se observa brida fibrosa que parte del labio inferior en su lado izquierdo, cerca de la línea media; esta se inserta en el reborde alveolar y continúa hasta la tumoración la cual se eleva desde la zona mandibular media con una base de 1 por 1 cm hasta adherirse al maxilar superior en su porción media palatina, en sentido anteroposterior y extenderse un poco más atrás hacia el istmo de las fauces.

La extensión posterior de la masa tumoral involucraba la nasofaringe, y producía una imperforación de la coana izquierda. Al retirar este segmento, se

comunicó con la fosa nasal de ese lado, y se visualizaron los cornetes. Del lado derecho se implantaba en las paredes faríngeas lateral y posterior. Al retirar en este lado la totalidad de la tumoración se produjo una comunicación con la fosa craneal media. El paladar blando tenía una úvula bífida (figuras 1 a la 4).

La base inferior de la tumoración se cortó con cincel y martillo por su constitución ósea y se apreció detrás de ella que la lengua era bífida y que estaba rechazada hacia la derecha con un apéndice de tejido lingual en su parte dere-

cha. Se disecó un mamelón de base sésil que asentaba en la cara lingual de la mandíbula, en su parte izquierda. Esta pieza en su conjunto tenía tejidos blandos y duros, y se hallaron en la parte ósea múltiples folículos dentarios. Desde el punto de vista histológico, la tumoración estaba constituida por 3 diferentes tejidos provenientes de las 3 capas germinativas, dispuestos en forma desorganizada, y se observó hueso (mesoderma), piel, tejido dentario y tejido nervioso (ectoderma) y estructuras glandulares (endoderma) (figuras 5 a la 9).

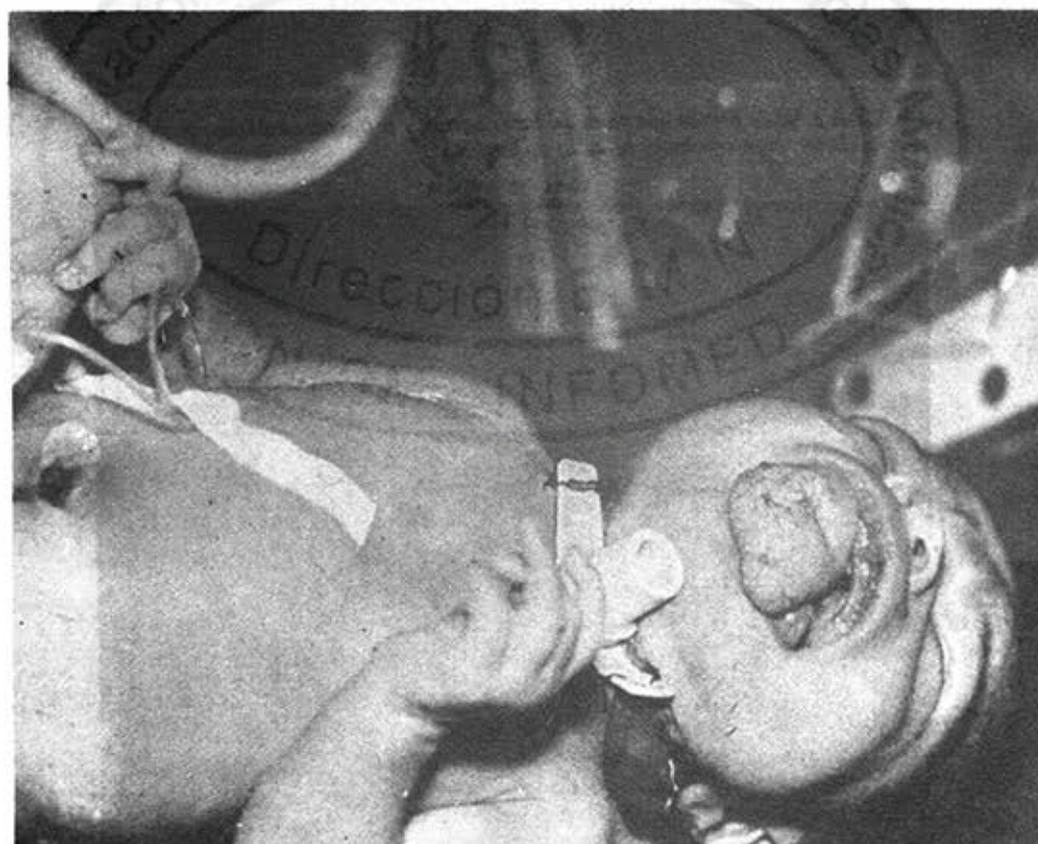


FIGURA 1. Caso clínico. Obsérvese la gran masa tumoral, protruyendo de la boca.

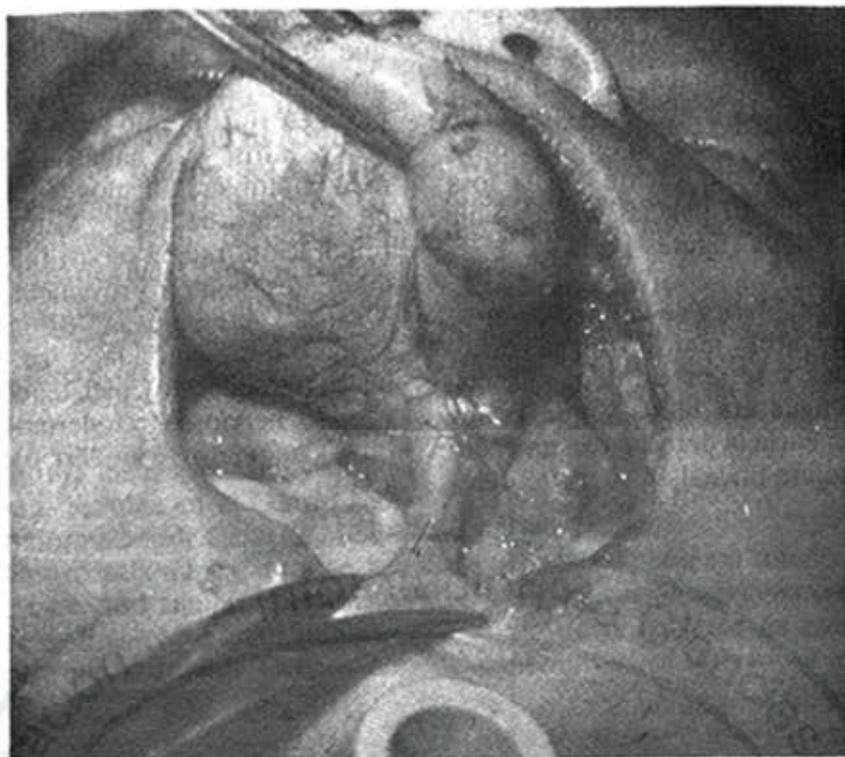


FIGURA 2. *Brida fibrosa que parte del labio inferior y se inserta en el reborde alveolar anteroinferior, para continuar hasta la tumoración.*

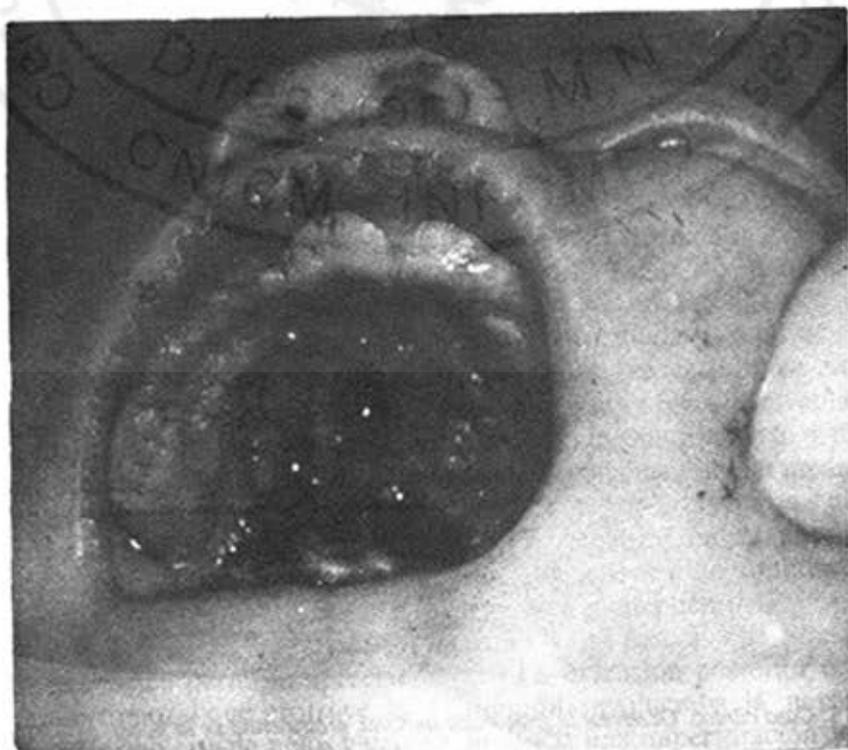


FIGURA 3. *Comunicación con la fosa nasal izquierda y hacia la derecha, con la fosa craneal media, al retirar la tumoración.*



FIGURA 4. *Obsérvese la lengua bífida.*

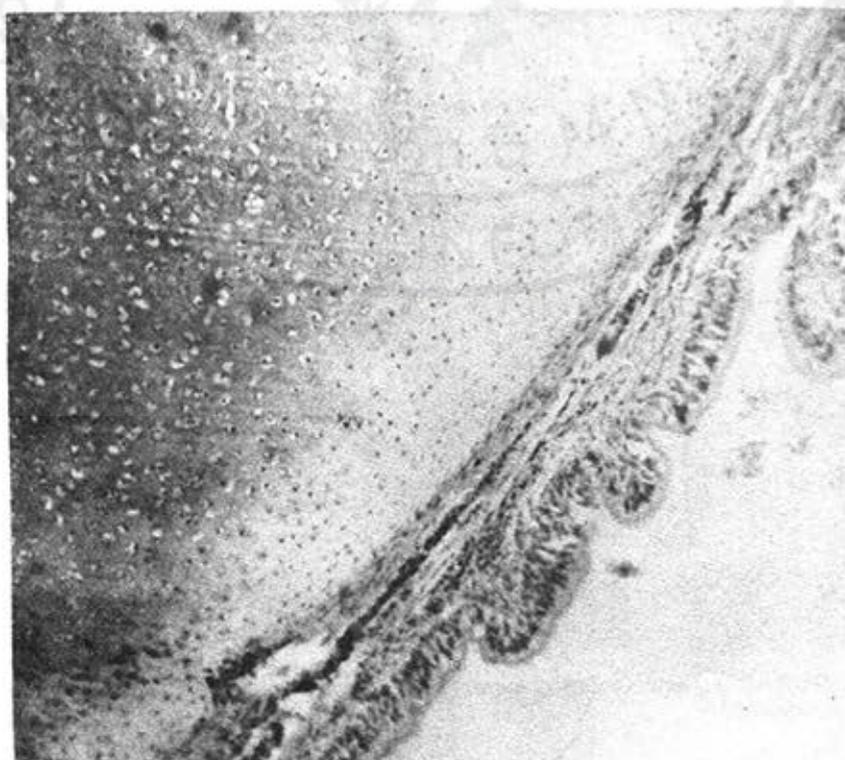


FIGURA 5. *Aspecto histológico. Aumento 10 x. Tejido mesodérmico y endodérmico.*

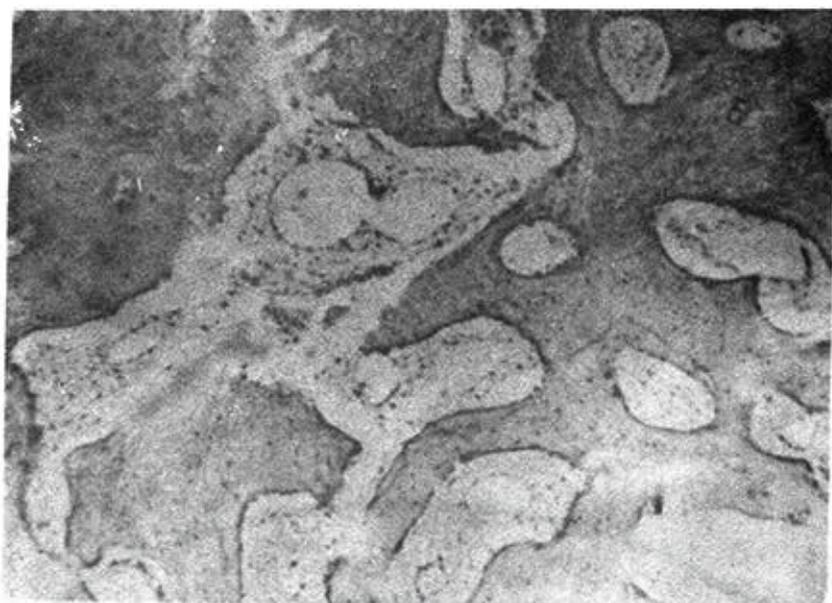


FIGURA 6. *Aspecto histológico. Aumento 10x. Tejido mesodérmico. Hueso.*



FIGURA 7. *Aspecto histológico. Aumento 10x. Tejido ectodérmico. Epitelio escamoso queratinizado.*

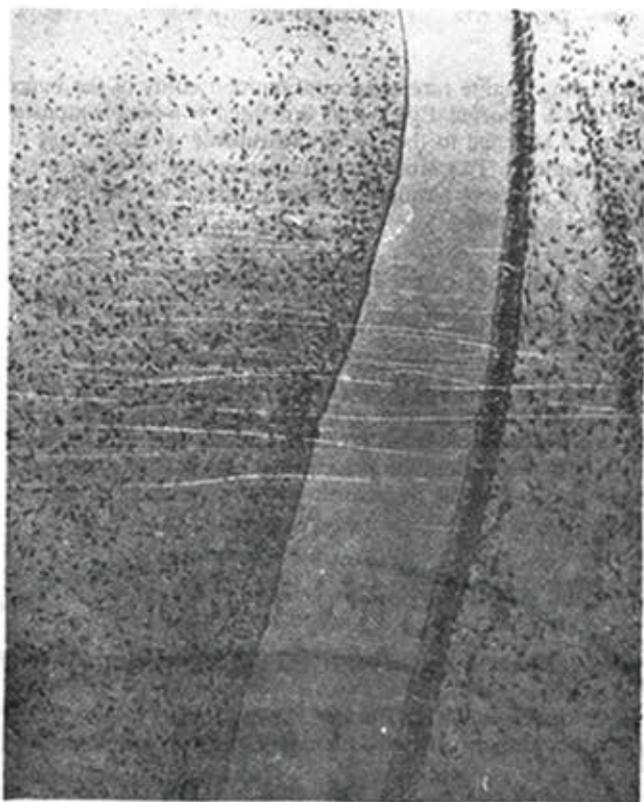


FIGURA 8. Aspecto histológico. Aumento 10x. Tejido ectodérmico. Tejido dentario.

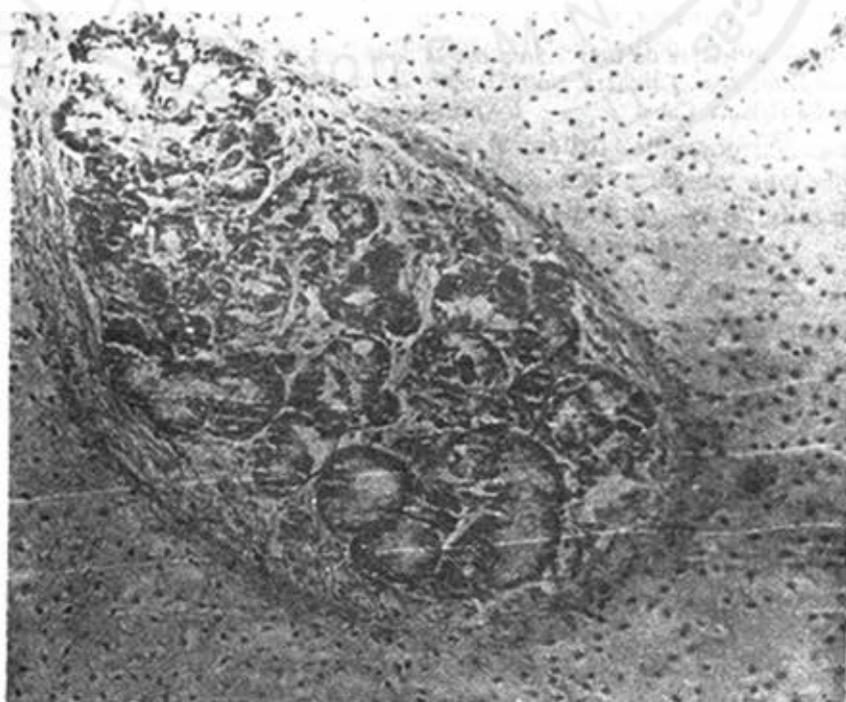


FIGURA 9. Aspecto histológico. Aumento 10x. Tejido ectodérmico. Tejido endodérmico. Glándulas mucosecretoras.

SUMMARY

A case of a patient exhibiting a quite rare congenital tumoral entity of the buccofacial complex derived from embryonic tissue rests is reported. Epignathus is defined as a double monster, in which the parasitic fetus (or part of a fetus) is attached to the jaw of the autosite, although may also be polyps, pilonidal cysts, dermoid cysts or teratomas. This kind of malformation may be of great size and interfere feeding and/or breathing. A case of a patient having this entity in whom the necropsy evidenced that the tumor resection was not possible, is reported.

RESUME

On présente un patient avec une entité tumorale congénitale extrêmement rare du complex bucco-facial, dérivée des restes du tissu embryonnaire. L'épignathie est définie comme un monstre double chez qui le foetus parasite ou une partie de lui se trouve insérée dans la mandibule de l'autosite, quoiqu'il peut être aussi des polypes, kystes dermoïdes ou tératomes. Cette malformation peut être très grande et interférer l'alimentation et la respiration. On présente un patient avec cette entité, chez qui la dissection nécropsique a évidencé que la tumeur ne pouvait pas être resequée si on aurait faire l'intervention chirurgicale.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Schaffer AJ, Avery ME. [Enfermedades del recién nacido]. 5ta. ed. La Habana: Científico Técnica, 1981: 326-7.
2. Petter EL, Craig JM. Pathology of fetus. Third ed. Chicago: Year Book Medical Publishers 1, 1975:196.
3. Welch KJ et al. Pediatric surgery. 4th. ed. Chicago-London: Year Book Medical Publishers 1, 1986: 274-5.
4. Dudgeon DL, Isaacs H, Hays DM. Multiples teratomas of head and neck. J Pediatr 1974; 85:139-41.
5. Dunnett CO, Campbell TM, Giles JV. Epignathoid teratoma. J Can Dent Assoc 1963; 29:788-90.
6. Duckett SC. Cerebral teratoma associated with epignathus in new born infant. J Neurosurg 1963; 20:888-91.
7. Moncorvo F. Un caso de ausencia congénita de la lengua (aglosia) y episthonathismo (reproducción). Rev Cubana Pediatr 1930; 2:171-3.

Recibido: 18 de diciembre de 1991. Aprobado: 24 de febrero de 1992.

Dra. Zoila López Díaz. Calle 1ra. No. 252, apto. 63, entre Paseo y A, El Vedado, La Habana 10400, Ciudad de La Habana, Cuba.