

Epignathus: relato de dois casos

Epignathus: two cases report

FRANCISCO DE ASSIS ALVES TEIXEIRA¹, FRANCISCO DE ASSIS ALVES TEIXEIRA JUNIOR², LIA C. B. AGUIAR³,
MARIANA A. C. BARBOSA³, VIRGÍNIA M. R. SAMPAIO⁴, RENATO DA SILVA FREITAS⁵

RESUMO

Epignathus é um teratoma raro, originário da base do crânio, que protrui através da boca. As células-tronco pluripotentes provêm da região da bolsa de Rathke. Presente ao nascimento, pode obstruir a via respiratória superior, sendo necessário assegurar a permeabilidade da via respiratória por meio de intubação orotraqueal ou traqueostomia. Devido à raridade desta malformação, apresentamos dois casos de epignathus associados à fissura palatina, atendidos no Hospital Albert Sabin, demonstrando os procedimentos realizados.

Descritores: Fissura palatina. Anormalidades craniofaciais/cirurgia. Face/anormalidades. Neoplasias nasofaríngeas. Teratoma.

SUMMARY

Epignathus is a rare teratoma, arisen from the cranial bases, which protrudes through the mouth. The pluripotential stem cells are originated from the Rathke's pouch region. Present in the delivery, it can compromise the airway, and the management must consider to secure airway by intubation or formal tracheostomy, when it is necessary. Due the rarity of this malformation, we present two patients with epignathus associated to cleft palate, treated at Albert Sabin Hospital, demonstrating the surgical procedures.

Descriptors: Cleft palate. Craniofacial abnormalities/surgery. Face/abnormalities. Nasopharyngeal neoplasms. Teratoma.

1. Cirurgião plástico do Hospital Albert Sabin, membro da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica.
2. Estudante de Medicina, Universidade Federal do Ceará.
3. Médica Residente de Pediatria.
4. Neonatologista da Unidade de Médio Risco do Hospital Infantil Albert Sabin.
5. Professor Adjunto da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal do Paraná.

Correspondência: Francisco de Assis Teixeira
Rua Carlos Vasconcelos, 2530 – Fortaleza, CE – CEP 60115-170
E-mail: faatex@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Epignatus é um tumor raro, que protrui pela boca, presente ao nascimento, podendo levar à morte do recém-nato em decorrência de grave obstrução da via aérea. Histologicamente, é um teratoma nasofaríngeo congênito derivado das três camadas germinativas e que usualmente contém órgãos identificáveis^{1,2}, originários da maxila, palato ou osso esfenóide – região da bolsa de Ratske³. Pode estar associado a outras anomalias do palato, maxila e mandíbula, sequência de Pierre Robin, cistos branquiais e doenças cardíacas congênicas^{1,4-6}.

O propósito deste estudo é apresentar dois novos casos de teratomas tratados no Hospital Albert Sabin, com massa saindo a partir da base do crânio associada à fissura palatina. Tratamos previamente dois outros casos, o que nos fez propor que o epignatus pode representar uma diferente forma de apresentação da fissura craniofacial 0-14 de Tessier.

RELATO DOS CASOS

Caso 1

Criança do sexo feminino, nascida a termo de parto normal, com 4,1 kg e 57 cm, não chorando ao nascer; só após oxigenioterapia. Seus pais eram saudáveis e não apresentavam relação de consanguinidade. Foi admitida no Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS) com 15 horas de vida, por apresentar malformação de cavidade oral. O período pré-natal transcorreu sem intercorrências, com exceção de fortes dores em cólicas diárias, a partir do 5º mês de gravidez até o parto. Mãe relatou possuir duas outras filhas normais.

Na admissão, a criança estava reativa, chorando muito, eupnéica e acianótica; com exame físico geral normal. Ao exame da cavidade oral, foi constatada presença de uma lesão amolecida, encapsulada, móvel, não-dolorosa em palato duro, sem fenda à palpação (Figura 1). Foram detectadas lesão hamartomatosa em base da língua, tornando-a bifida, e excrescência óssea em arcada inferior. A avaliação oftalmológica revelou estrabismo convergente. O teste de Coombs Direto foi negativo. A tomografia computadorizada de crânio foi normal, e a tomografia dos seios da face revelou encefalocele basal associada a fenda na base do esfenóide, próxima à sela túrcica, que se continuava até a região frontal, com presença de tumor de densidade heterogênea, apresentando focos de gordura e calcificação, fazendo saliência para orofaringe e região da língua.

Desde a admissão, a criança recebeu dieta por sonda orogástrica até a cirurgia. No segundo mês de vida, foram realizadas exérese do tumor no palato por via oral (Figura 2), ressecção de tumoração de assoalho de boca, ressecção das excrescências ósseas de linha média no assoalho da boca e correção da bifidez de língua com reavivamento das suas bordas mediais e sutura com fio absorvível, e traqueostomia de segurança.

Foram retirados oito fragmentos de tecido pardacento, firme e elástico, o maior medindo 3,5 x 2,0 x 2,0 cm, exibindo aos cortes superfície ora brancacenta, ora pardo-escura, compacta e enrugada. A análise microscópica demonstrou pele e anexos, mucosa de revestimento escamoso com glândulas seromucosas, músculo estriado, osso e tecido nervoso; todos os tecidos, eram maduros. A conclusão foi de teratoma maduro de bolsa de Ratske (Epignatus).

Figura 1 – Caso 1: Paciente com 1 dia de vida, com massa lobulada intra-oral e duplicidade de língua.



Figura 2 – Caso 1: Pós-operatório imediato da ressecção da tumoração e correção da língua.



A paciente permaneceu no Centro de Terapia Intensiva (CTI) por 22 dias por desconforto respiratório, broncoaspiração e sepse. A alta hospitalar definitiva ocorreu no 30º dia de pós-operatório. Devido à queixa materna de intensa agitação e insônia foi introduzida periciazina.

No sétimo mês, foi realizada correção cirúrgica de macrosomia (Figura 3), com alta hospitalar no primeiro dia pós-operatório (Figura 4). No 15º mês, a paciente foi admitida para correção cirúrgica de macroglossia (Figura 5) e remoção de cisto dermóide no dorso nasal, recebendo alta no dia seguinte. No 28º mês foram realizadas múltiplas exodontias no palato.

Evidenciou-se acentuado prognatismo, sendo realizada, aos

Figura 3 - Caso 1: Sétimo mês de pós-operatório.



Figura 5 - Caso 1: Paciente no 15º mês de pós-operatório.



Figura 4 - Caso 1: Correção da macrostomia com ressecção mediana de lábio inferior.

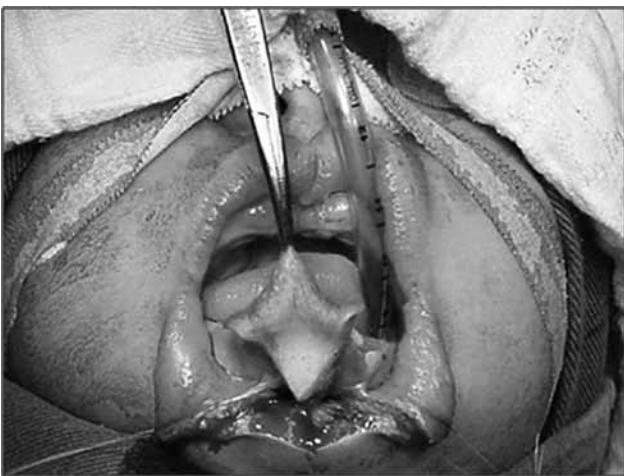


Figura 6 - Caso 1: Correção da macroglossia e cisto nasal - resultado cirúrgico. Observar a mordida aberta anterior.



três anos de idade, osteotomia de mandíbula para correção da mordida aberta anterior (Figura 6). Posteriormente, foi realizada nova intervenção para correção de macrostomia bilateral (Figura 7) e remoção da microplaca de fixação. Aos 4 anos de idade, a paciente foi admitida para realização de palatoplastia, pela técnica de Wardil-Kilner. Aos 6 anos de idade, foi necessária nova exodontia de dentes extranumerários. Houve boa evolução pós-operatória, com seguimento fonoaudiológico e odontológico (Figura 8). Apresenta retardo do desenvolvimento psicomotor leve.

Caso 2

Recém-nascido do sexo masculino, parto cesariana com 39

semanas, pesando 2975g, com APGAR 8/9. Suspeita diagnóstica levantada em ultrassonografia pré-natal com 24 semanas, e posteriormente com 37 semanas de gestação, pela visualização de imagem sólida exteriorizando-se da cavidade oral fetal.

Ao nascimento, apresentava massas lobuladas, cobertas por finos pêlos, de consistência gordurosa, que se exteriorizavam pela boca. A porção intra-oral estava endurecida e recoberta de mucosa oral (Figura 9). O tumor não causou desconforto respiratório, mas forçava abertura constante da boca. Na sala de parto, a sonda não progrediu em narina esquerda. Identificou-se cardiopatia congênita assintomática, evidenciada pelo ecocardiograma, e traduzida por uma comunicação inter-atrial (CIA) discreta e defeito do septo atrioventricular forma parcial.

Figura 7 - Caso 1: Correção secundária da macrostomia.



Figura 9 - Caso 2: Aspecto pré-operatório.



Figura 8 - Caso 1: Resultado aos 6 anos de idade.



Figura 10 - Caso 2: Tomografia de face demonstrando hipoplasia maxilar com protuberância óssea anteriormente.

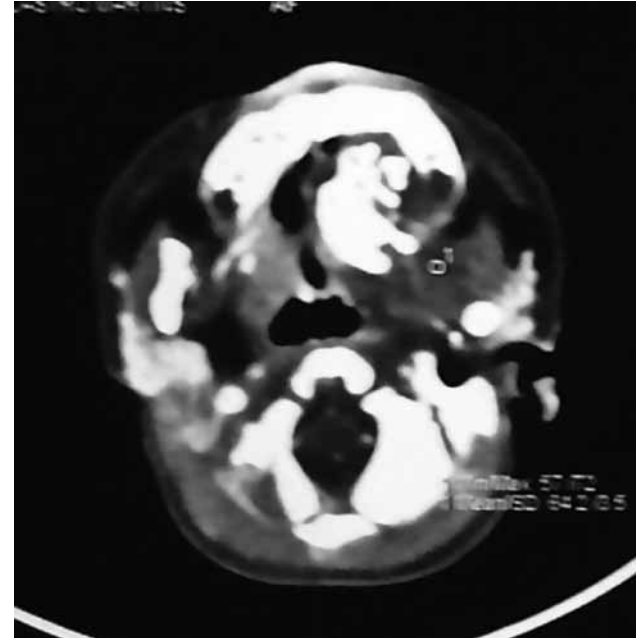


Figura 11 - Caso 2: Aspecto pós-operatório imediato.

Realizada tomografia de face que evidenciou hipoplasia maxilar com protuberância óssea exteriorizando-se anteriormente, medindo 1x1 cm, circundada por tecidos de partes moles, e outra posterior, interna, medindo 2,5 x 1,7 cm, comprimindo hipofaringe, base da língua, fossas nasais e coanas à esquerda, além de presença de fenda labial à direita (Figura 10).

O paciente foi submetido à cirurgia no sétimo dia de vida, com a exérese de tumor com enxerto mucoso local e reconstrução do sulco gengivo-labial. Exame anatomopatológico evidenciou complexos pilo-sebáceos involutivos em meio a tecido adiposo formando blocos e separados por traves fibrosas com revestimento de epiderme, sugestivo de teratoma orofaríngeo.

O paciente foi alimentado inicialmente por gavagem, devido à obstrução mecânica da boca. No pós-operatório, foi iniciada estimulação de fonoterapia e a criança começou a receber leite materno ordenhado em copinho. Posteriormente, foi capaz de mamar com auxílio para oclusão da boca. Recebeu alta hospitalar no 15º dia de vida, pesando 2740g, sem ter tido intercorrências infecciosas, com retorno ambulatorial assegurado (Figura 11).

DISCUSSÃO

Teratomas são tumores benignos que contêm tecidos das três camadas germinativas. Os mais comuns são os sacrococígeos (45%), seguidos pelos teratomas de gônadas, mediastino anterior, retroperitônio e orofaringe. Os teratomas de orofaringe (epignathus) são os mais raros e correspondem a menos de 2% de

todos esses tumores³. A etiologia é desconhecida, porém a teoria mais aceita é a que esses tumores tenham origem nas células pluripotentes da região da bolsa de Rathke e crescem de maneira desorganizada⁴. O quadro clínico depende do tamanho ou da localização do tumor. Podem apresentar polidrâmnio, dificuldade para deglutir, dispnéia, sufocação⁵. A mortalidade neonatal é extremamente alta em decorrência da obstrução respiratória¹. O diagnóstico deve ser preferencialmente realizado no período gestacional, para que um parto cesáreo possa ser planejado com a presença de experiente equipe multidisciplinar.

Após o nascimento, o desconforto respiratório deve ser avaliado. Caso obstrução de via aérea esteja presente, a intubação deve ser tentada, e, não sendo possível, traqueostomia deve ser rapidamente realizada⁶. Ambos os casos não sofreram distúrbio de oxigenação. O principal diagnóstico diferencial é a encefalocele ou meningoencefalocele, sendo fundamental descartá-las antes do procedimento cirúrgico. Outros diagnósticos diferenciais incluem higroma cístico, cistos branquiais, ducto tireoglossos, retinoblastoma, glioma nasal, tireóide heterotópica, epulis gigante, rabdomiossarcoma e hemangioma⁴⁻⁷. Esses teratomas podem associar-se com outras malformações em até 6% dos casos, como língua bifida. A fissura palatina é frequentemente relatada em associação com epignathus, e é causada devido à formação do tumor num estágio muito precoce da vida fetal, entre 8 e 12 semanas, antes da união normal das lâminas palatais bilaterais⁸. Nossos pacientes apresentavam fenda palatina.

O tratamento depende da extensão e da localização da lesão, impondo-se tratamento cirúrgico com exérese completa da lesão até sua base, de forma a impedir a recidiva. Em alguns casos, a correção das outras malformações orais pode ser realizada em um segundo tempo operatório. Há vários relatos da necessidade de traqueostomia e gastrostomia nesses pacientes⁹. Seguimento ambulatorial deve ser garantido com equipe multiprofissional, de forma a detectar recidivas locais, má oclusão dental, deformidades faciais, coordenação de sucção, deglutição e, posteriormente, da fala³⁻¹⁰.

Yoshimura et al.¹¹ advogaram a seguinte classificação patológica: tipo I, pele e tecido gorduroso derivado de duas camadas germinativas; tipo II, teratoma tecido representando todas as três camadas germinativas com osso, dentes, sistema nervoso e trato gastrointestinal; e tipo III, gêmeo parasita com órgãos diferenciados e extremidades. Os nossos dois casos foram classificados como tipo II.

Quando reavaliarmos nossos pacientes, especificamente com tomografia computadorizada, foi possível sugerir que esses pacientes fossem portadores de fissura craniofacial 0-14 de Tessier. Nos casos publicados anteriormente⁹, havia septo duplo, com hipertelorismo, nariz bifido, palato largo com 6 dentes incisivos superiores e inferiores e duplo frênulo labial. Nestes dois casos subsequentes, observamos também sinais de duplicação facial. O tumor poderia ser um excesso de tecido embrionário que migrou da base do crânio pela fissura craniofacial.

REFERÊNCIAS

1. Maeda K, Yamamoto T, Yoshimira H, Itoh H. Epignathus: a report of two neonatal cases. *J Pediatr Surg*. 1989;24(4):395-7.
2. Zhang GZ, Din GC, Zhao YF. Giant epignathus teratoma: report of

- a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65(2):337-40.
3. Goraib JA, Cabral JAO, Nogueira ARR, Barbosa CN, Bordallo F, Carvalho M, et al. Epignathus gigante no recém-nascido: relato de um caso e revisão da literatura. *J Pediatr.* 1995;71(1):41-4.
 4. Becker S, Schön R, Gutwald R, Otten JE, Maier W, Hentschel R, et al. A congenital teratoma with a cleft palate: report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2007;45(4):326-7.
 5. Sauter ER, Diaz JH, Arensman RM, Butcher RB 3rd, Guarisco JL, Hayes DH. The perioperative management of neonates with congenital oropharyngeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 1990;25(9):925-8.
 6. Oliveira-Filho AG, Carvalho MH, Bustorff-Silva JM, Sbragia-Neto L, Miyabara S, Oliveira ER. Epignathus: report of a case with successful outcome. *J Pediatr Surg.* 1998;33(3):520-1.
 7. Coppit GL 3rd, Perkins JA, Manning SC. Nasopharyngeal teratomas and dermoids: a review of the literature and case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;52(3):219-27.
 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(3):379-83.
 9. da Silva Freitas R, Alonso N, Azzolini TF, Gianini-Romano G, Tolazzi AR, Busato L, et al. Epignathus: two cases. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2008;46(4):317-9.
 10. Valente A, Grant C, Orr JD, Brereton RJ. Neonatal tonsillar teratoma. *J Pediatr Surg.* 1998;23(4):364-6.
 11. Yoshimura H, Maeda K, Yamamoto T, Itoh H. Epignathus: two cases reports and a review of neonatal cases in Japan. *Jpn J Pediatr Surg.* 1988;20:607-12.

Trabalho realizado no Hospital Albert Sabin, Fortaleza, CE e Universidade Federal do Paraná, Curitiba, PR.

Artigo recebido: 12/11/2009

Artigo aceito: 26/1/2010