

EPIGNATHUS: RELATO DE CASO

EPIGNATHUS: CASE REPORT

MICHELLE MEIRELES SOVANO RIBEIRO, VALDIVINA ETERNA FALONE, THAYNARA DE MORAES PACHECO, SARAH HASIMYAN FERREIRA, JONATHA FONSECA LOPES, WALDEMAR NAVES DO AMARAL

RESUMO

O epignathus é um tumor teratoide congênito que se projeta através da boca. Ele é raro e, muitas vezes, fatal. Origina-se da bolsa de Rathke (faringe e ou ossos da base do crânio) e palato duro. Ele pode ocupar toda a cavidade orofaríngea e se exteriorizar através da boca. A depender do tamanho, o epignathus pode provocar asfixia e insuficiência respiratória obstrutiva grave no neonato, geralmente fatal. O diagnóstico pré-natal pode ser realizado pela ultrassonografia pré-natal. Com isso, pode-se planejar o parto da melhor forma possível, com uma equipe multidisciplinar para prestar um atendimento especializado e permitir o início do tratamento do neonato ainda na sala de parto com vistas à sobrevivência do recém-nascido. A sobrevivência, entretanto, nem sempre é possível, principalmente nos casos de tumores gigantes e, às vezes, ocorre o óbito intraútero antes que a cesariana seja realizada. O presente trabalho, portanto, teve como objetivo relatar um caso de epignathus diagnosticado ao ultrassom pré-natal de 2º trimestre de um feto do sexo masculino e o desfecho fatal.

PALAVRAS-CHAVE: EPIGNATHUS, ULTRASSONOGRRAFIA, DIAGNÓSTICO, TERATOMA

ABSTRACT

Epignathus is an extremely rare oropharyngeal teratoma that commonly originates from the Rathke's pouch (pharynx and or bones of the base of the skull) and hard palate. It can occupy the entire oropharyngeal cavity and externalize through the mouth. Depending on the size, epignathus can cause asphyxia and severe obstructive respiratory insufficiency in the neonate, usually fatal. Prenatal diagnosis can be performed by prenatal ultrasonography and imaging. With this, it is possible to plan the delivery in the best possible way, with a multidisciplinary team to provide specialized care and allow the beginning of the treatment of the neonate still in the delivery room with a view to the survival of the newborn. Survival, however, is not always possible, especially in cases of giant tumors, and sometimes, intrauterine death occurs before cesarean section is performed. The present study, therefore, aimed to report a case of epignathus diagnosed at the 2nd trimester prenatal ultrasound of a male fetus and the fatal outcome.

KEYWORDS: EPIGNATHUS, ULTRASONOGRAPHY, DIAGNOSIS, TERATOMA

INTRODUÇÃO

Epignathus é um teratoma raro originário da base do crânio que se projeta através da boca. Esse tumor pode levar a óbito o bebê ainda dentro do útero. Ele é considerado um tumor benigno, mas de crescimento rápido que impede, em diversos graus, a respiração. Portanto, a correta avaliação do grau de obstrução auxilia o médico assistente na tomada de decisão quanto à urgência da resolução cirúrgica ¹.

A incidência é de 1:35.000 a 200.000 nascidos vivos.

O epignathus ocorre com mais frequência em fetos do sexo feminino em uma relação de 3:1. Não há tendência de recorrência e nem predileção por raça ².

A etiologia é desconhecida, porém, os estudos citogenéticos têm demonstrado que o tumor tem o cariótipo idêntico ao fetal o que apoia a origem mitótica de uma célula diploide totipotente. Outros postulam que seja o crescimento abortivo de um gêmeo ^{1,3-5}.

A implantação pode ser única ou múltipla e a maioria tem o ponto de fixação no palato duro (39%). Outras

1. Faculdade de Medicina UFG

Endereço para correspondência:
Waldemar Naves do Amaral
Email: waldemar@sbus.org.br

localizações são a cavidade nasofaringe (34%), esfenoides (15%), orofaringe (10%), maxilar (5%), etmoide (5%), e septo nasal (5%)⁶. Os casos descritos com extensão intracranial tiveram, nos estudos relatados, sempre uma evolução terminal⁷.

O diagnóstico pré-natal é realizado por meio da ultrassonografia e pode identificar outras malformações congênitas, tais como anoftalmia, displasia renal bilateral, meningoencefalocele, língua bifurcada, síndrome de Pierre Robin e hipoplasia do corpo caloso^{8,9}. Na maioria das vezes cursa com polidrâmnio. O diagnóstico definitivo é realizado por anatomia patológica⁸.

Apesar das várias classificações de acordo com o local de fixação do tumor, atualmente se usa o termo epignathus para qualquer teratoma da cavidade orofaríngea sem especificar o sítio de origem. Usa-se o termo epignathus verdadeiro para aquele em que se identifica o feto in fetus. Esse epignathus verdadeiro corresponde ao teratoma em que se evidencia a formação de coluna vertebral indicando que o feto passou pela primeira etapa de gastrulação, formação do tubo neural, metamerização e desenvolvimento simétrico em torno do eixo^{6,10}. Nesses casos, os órgãos revelam um desenvolvimento sincrônico e, por conseguinte, têm o mesmo grau de maturação. Por isso, atualmente, o feto in fetus e os teratomas não são considerados entidades distintas, mas são considerados dois padrões da mesma doença com diferentes graus de maturação^{1,10}.

Pesquisa recente em bases de dados on-line com o termo epignathus teratoma identificou 135 artigos sobre o tema em diversas línguas. Quando se restringiram os artigos publicados nas línguas inglesa, espanhola e portuguesa a quantidade de artigos foi de 122. A primeira publicação foi em 1951, na língua inglesa, e que ao momento da publicação o bebê estava bem, com idade de 15 meses¹¹.

Apesar de a literatura médica demonstrar casos de tratamento bem-sucedido em alguns artigos^{12,13}, há a possibilidade de óbito intraútero a depender do tamanho do tumor. Nesse sentido, o objetivo do presente artigo foi relatar um caso de epignathus diagnosticado na 23ª semana gestacional e o desfecho intrauterino fatal.

RELATO DO CASO

Paciente de 35 anos, primigesta, apresentou para ultrassonografia morfológica fetal em 07/04/2016. Referiu uso de antidepressivos e anticoncepcionais há um ano. Ao exame ultrassonográfico foi identificado feto vivo do sexo masculino, com idade gestacional de 23 semanas, em apresentação cefálica, dorso à esquerda e uma massa, de aspecto heterogêneo protraindo da boca, medindo 6cm (Fig. 1 e 2). A distância interorbitária medida foi de 12 mm. O líquido amniótico mensurado estava normal no momento do exame. Foi solicitado acompanhamento seriado para averiguar a evolução do quadro e o melhor planejamento obstétrico.



Figura 1 - Ultrassom mostra massa sólida no nível de boca fetal.



Figura 2 - Massa sólida na face fetal.

Em 25 de maio, entretanto, a bolsa se rompeu e o feto nasceu de parto prematuro, às 20h. A figura 3 mostra o tumor retirado logo após o nascimento. Foi atendido na UTI pré-natal, mas veio a óbito 6h depois sem que tivesse sido possível proceder à cirurgia para retirada do tumor. O feto foi encaminhado para estudo anatomopatológico, porém, o resultado não foi disponibilizado até o momento da escrita desse relato.



Figura 3 - Peça do tumor retirada logo após o nascimento

DISCUSSÃO

Apesar de o epignathus ocorrer predominantemente em fetos femininos em uma proporção de 3:1, o presente caso ocorreu em feto do sexo masculino. Não foi possível saber o sítio exato de acometimento, pois o resultado anatomopatológico não foi disponibilizado. Os teratomas em recém-nascidos podem ocorrer também na região sacrococcígea (mais comum), gônadas, cabeça e pescoço, mediastino, retroperitônio, cérebro, medula espinhal e fígado. As malformações associadas com o epignathus são a fenda palatina (mais comum), língua bífida e nariz bífido^{14,15}.

Os teratomas são tumores benignos que podem conter qualquer das três camadas germinativas, entretanto, a maioria deles inclui gordura e cartilagem, bem como tecido ósseo e nervoso. Talvez por isso alguns autores considerem que o epignathus seja um feto in fetus^{5,16,17}.

Há várias teorias sobre a etiologia, desde a implantação traumática em tecido, falha nas regiões somáticas em fundir-se durante a embriogênese ou ainda a implantação de células pluripotentes que desorganizam o crescimento tecidual¹⁸.

Eles são considerados tumores benignos, porém, eles estão associados a uma alta taxa de mortalidade devido o tumor obstruir severamente a via aérea durante o período perinatal. Além disso, ele pode estar associado a outras alterações congênitas⁶. Não foram observadas outras alterações congênitas no presente caso.

O diagnóstico é realizado, normalmente, por meio da ultrassonografia pré-natal durante o segundo e ou terceiro trimestre da gestação. Por isso, o parto geralmente é por cesariana para evitar o sofrimento fetal¹⁹. A ultrassonografia pré-natal pode auxiliar no controle da gestação para planejamento da cesariana com o intuito de melhorar a sobrevida fetal^{5,9,20}. No presente caso a suspeita diagnóstica foi realizada no segundo trimestre gestacional. Entretanto, não foi possível planejar o atendimento durante e no período imediato do pós-parto porque houve rotura de bolsa e o feto nasceu prematuro, via vaginal. Apesar de todos os esforços da equipe multidisciplinar, o feto faleceu 6h após o nascimento.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar do desfecho fatal nesse caso, ficou evidenciada a importância da ultrassonografia pré-natal no período gestacional, tanto para o diagnóstico quanto para o acompanhamento do plano cirúrgico por equipe multidisciplinar quando a operação for possível.

REFERÊNCIAS

1. Kumar, K. M. Et Al. Congenital giant teratoma arising from the hard palate: a rare clinical presentation. *J Clin Diagn Res*, 2016; 10 (7): ED03-4.
2. Vandehaute, B. et al. Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J*, 2000; 37 (1): 83-91.
3. Kumar, S. Y. Et Al. Epignathus with fetiform features. *J Lab Phys*, 2011;3 (1): 56-8.
4. Goraib, J. et al. Giant epignathus in the newborn: report of a case and review of the literature. *J Pediatr (Rio J)*, 1995; 71 (1): 41-4.
5. Sarioglu, N. et al. Epignathus: always a simple teratoma? Report of an ex-

- ceptional case with two additional fetiform bodies. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2003; 21(4): 397-403.
6. Castillo, J. et al. Epignathus - Cases revision in Pediatric Hospital Sor María Ludovica of La Plata. *REV FASO*, 2009; 16 (1): 1-3.
7. Jadhav, S. S. et al. Epignathus leading to fatal airway obstruction in a neonate. *JCDR*, 2017; 11 (1): SD04-SD05.
8. Al-Mahdi, A. H. et al. Giant epignathus teratoma involving the palate, tongue, and floor of the mouth. *J Craniofac Surg*, 2013; 24 (1): e97-9.
9. Tsitouridis, I.; Sidiropoulos, D.; Michaelides, M. Sonographic evaluation of epignathus. *Hippokratia*, 2009; 13 (1): 55-7.
10. Tonni, G. et Al. 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.
11. Ochsner, A.; Ayers, W. B. Case of epignathus; survival of host after its excision. *Surg*, 1951;30 (3): 560-4.
12. Becker, S. et al. A congenital teratoma with a cleft palate: report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 2007; 45 (4): 326-7.
13. Rakash, A. Et Al. Giant epignathus with midline mandibular cleft: Insights in embryology and management. *Ann Maxillofac Surg*, 2012; 2 (1): 56-9.
14. Akhtar, R.; Riffat, M.; Mehmood, Z. Epignathus teratoma. *J Coll Physicians Surg Pak*, 2016;. 26 (5): 438-40.
15. Maeda, Y. Et Al. Clinical presentation of epignathus teratoma with cleft palate; and duplication of cranial base, tongue, mandible, and pituitary gland. *J Craniofac Surg*, 2013; 24 (4): 1486-91.
16. Bajaj, A. K.; Dave, N.; Garasia, M. B. A rare case of oral fetus in fetu with mandibular cleft and absent hyoid. *Paediatr Anaesth*, 2011; 21 (6): 706-7.
17. Smart, P. J.; Schwarz, C.; Kelsey, A. Ultrasonographic and biochemical abnormalities associated with the prenatal diagnosis of epignathus. *Prenat Diagn*, 1990; 10 (5): 327-32.
18. Tapper, D.; Lack, E. E. Teratomas in infancy and childhood. A 54-year experience at the Children's Hospital Medical Center. *Ann Surg*, 1983; 3: 398-410.
19. Jayagobi, P. A. Et Al. Ex-utero Intrapartum Treatment (EXIT) procedure for giant fetal epignathus. *Indian Pediatr*, 2015; 52 (10): 893-5.
20. Santana, E. F. et Al. Prenatal diagnosis of a giant epignathus teratoma in the third trimester of pregnancy using three-dimensional ultrasound and magnetic resonance imaging. Case report. *Med Ultrason*, 20