

Teratoma oral (epignathus) associado a teratoma cervical gigante congênito: relato de caso e revisão de opções terapêuticas

Oral teratoma (epignathus) associated with congenital giant cervical teratoma: case report and review of therapeutic options

Benedita Tatiane Gomes Liberato¹. Lara Martins Rodrigues¹. Ana Rita Sampaio Carneiro¹. Danielle Rocha do Val². Ellana Frota Ribeiro Didier³.

1 Discente do curso de Medicina, Liga Acadêmica de Clínica Médica de Sobral, Centro Universitário INTA (UNINTA), Sobral, Ceará, Brasil. 2 Doutorado em Biotecnologia, Docente do curso de Medicina, Centro Universitário INTA (UNINTA), Sobral, Ceará, Brasil. 3 Residência médica em Pediatria e Neonatologia, Docente do curso de Medicina, Centro Universitário INTA (UNINTA), Sobral, Ceará, Brasil.

RESUMO

Objetivo: relatar o caso de um teratoma oral associado à teratoma cervical congênito, destacando a gravidade e as dificuldades terapêuticas associadas. **Metodologia:** a pesquisa foi realizada através da avaliação do prontuário de uma paciente com diagnóstico de teratoma oral associado à teratoma cervical gigante congênito em julho de 2017, no hospital secundário no interior do Estado do Ceará, após assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pela mãe. **Descrição do caso:** recém-nascido de parto vaginal, realizado com 36 semanas de idade gestacional. Na admissão pré-termo tardio apresentava lesão volumosa pediculada que se projetava a partir da boca associada à volumosa massa cervical à direita com comprometimento de mandíbula. Paciente evoluiu com desconforto respiratório intenso, bradicardia por compressão de vias aéreas e quadro de choque séptico e pancitopenia. Evoluiu ao óbito com 16 dias de vida. **Discussão:** os teratomas congênitos mais comuns são sacrococígeos, seguidos pelos de gônadas, mediastino anterior, retroperitônio e orofaringe. O teratoma oral é mais raro e compreende menos de 2%, podendo levar à asfixia e insuficiência respiratória severa. **Conclusão:** o teratoma oral pode ser diagnosticado durante o pré-natal, através da realização de uma ultrassonografia ou ressonância, sendo recomendado cesariana.

Palavras-chave: Teratoma. Anormalidades congênitas. Insuficiência respiratória.

ABSTRACT

Objective: to report the case of an oral teratoma associated with congenital cervical teratoma, highlighting the severity and associated therapeutical difficulties. **Methodology:** The study was carried out through the evaluation of the medical record of a patient with diagnosis of oral teratoma associated with congenital giant cervical teratoma in July 2017, at the secondary hospital in the interior of the state of Ceará, after the signing of the Free and Informed Consent Form by the mother. **Case description:** Newborn vaginal delivery, performed at 36 weeks of gestational age. At the late preterm admission, it presented a pediculated bulky lesion protruding from the mouth associated with the large cervical mass on the right with mandibular involvement. Patient progresses with severe respiratory discomfort, airway compression bradycardia and septic shock and pancytopenia. He evolved to death with 16 days of life. **Discussion:** The most common congenital teratomas are sacrococcygeal, followed by those of gonads, anterior mediastinum, retroperitoneum and oropharynx. Oral teratoma is rarer and comprises less than 2%, which can lead to asphyxia and severe respiratory failure. **Conclusion:** Oral teratoma can be diagnosed during prenatal care by ultrasound or resonance, and cesarean section is recommended.

Keywords: Teratoma. Congenital abnormalities. Respiratory insufficiency.

Autor correspondente: Benedita Tatiane Gomes Liberato, Rua Antônio Rodrigues Magalhães, 359, Dom Expedito, Sobral, Ceará. CEP: 62050-100. Telefone: +55 88 3112-3500. E-mail: tati_bianca@yahoo.com.br

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 02 Jun 2018; Revisado em: 03 Ago 2018; Aceito em: 11 Ago 2018.

INTRODUÇÃO

Epignathus consiste numa forma de teratoma extremamente raro e que se projeta através da boca.¹ Acredita-se que este tumor se origine nas células pluripotentes derivado das três camadas germinativas, originários da maxila, palato ou esfenoide, e cresçam de forma desorganizada, preenchendo toda a cavidade orofaríngea, exteriorizando-se pela cavidade oral.^{1,2} Este tumor pode levar à asfixia e insuficiência respiratória obstrutiva severa no recém-nascido. Este tumor acomete cerca de 35.000 a 40.000 nascidos vivos, preferencialmente o sexo feminino, na proporção de 3:1 e cerca de 6% desses pacientes têm malformações congênicas associadas. Não há relato de anormalidades genéticas e nem de incidência familiar.¹

Os teratomas cervicais são massas bem circunscritas, volumosas, com componente sólido e cístico, podendo variar de 5 a 12 cm em seus maiores diâmetros, pode causar hipoplasia mandibular, sendo consideradas benignas em 95% dos casos, entretanto, a probabilidade de recorrência é alta, sendo indicado realizar a ressecção cirúrgica.²

A mortalidade dos teratomas cervicais sem a realização do EXIT (tratamento extraútero intraparto), cursa em torno de 80 a 100%, diminui para 9 a 17% após o tratamento definitivo, no qual consiste na ressecção cirúrgica do tumor.^{2,3} O prognóstico é com base pelo grau de desconforto respiratório ao nascimento, no qual em torno de 50% dos casos é intenso, devido à compressão da via aérea, caracterizando-se como a complicação pós-natal mais frequente e grave. Existem outros critérios prognósticos, como a presença de anomalias associadas, desenvolvimento de hidropsia fetal e idade da apresentação tumoral.⁴ O presente estudo visa relatar um caso de um teratoma oral associado a teratoma cervical congênito, destacando a gravidade e as dificuldades terapêuticas associadas.

METODOLOGIA

A pesquisa foi realizada a partir de uma avaliação criteriosa do prontuário completo de uma paciente com diagnóstico final de teratoma oral associado a teratoma cervical gigante congênito no período de julho de 2017, em um hospital secundário no interior do estado do Ceará, após assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pela mãe.

DESCRIÇÃO DO CASO

Recém-nascido pré-termo, sexo feminino, nascida de parto normal, realizado com 36 semanas de idade gestacional em hospital secundário no interior do estado do Ceará. Gestação desejada e planejada, sem intercorrência, realizado sete consultas de pré-natal, duas ultrassonografias (uma de primeiro trimestre e uma de segundo trimestre), sem diagnóstico da patologia. O recém-nascido foi encaminhado ao serviço de emergência neonatal imediatamente após o parto para suporte clínico e tratamento. Na admissão pré-termo tardio, sexo feminino, pesando 3174 gramas, índice de adaptação do bebê à vida fora do útero (APGAR) desconhecido. Ao nascimento apresentando lesão volumosa pediculada que se projetava a partir da boca associada a volumosa massa cervical à direita com comprometimento

de mandíbula. (Figura 1). Paciente permaneceu estável em ar ambiente nos dois primeiros dias de vida, evoluindo com desconforto respiratório intenso e bradicardia por compressão de vias aéreas. No terceiro dia de vida foi realizado intubação orotraqueal com dificuldade e deixado em ventilação mecânica com parâmetros mínimos na UTI neonatal.

No quarto dia de vida foi submetido a procedimento cirúrgico para exérese de lesão da boca mais traqueostomia, não sendo possível a exérese de lesão cervical devido instabilidade clínica do paciente.

Durante internamento realizou tomografia computadorizada (TC) com contraste da região cervical que evidenciou volumosa lesão expansiva no triângulo anterior e cervical à direita com focos de calcificação em permeio com epicentro no espaço parafaríngeo, determinando compressão e desvio da traqueia contralateralmente medindo 9,2 x 8,0 cm, e lesão expansiva com calcificações grosseiras e gordura em permeio com pedículo emergindo da língua direita medindo 8,3 x 7,1 cm com extensão saculiforme na face. (Figura 2, 3, 4). Ultrassonografia abdominal evidenciou lesão cística localizada no segmento VII do fígado, com focos ecogênicos parietais, que podem corresponder a calcificações.

O recém-nascido foi submetido ao procedimento de coleta de material de anatomia patológica que evidenciou na macroscopia da orofaringe uma estrutura irregular sólido-cística e pediculada, com as seguintes medidas: 7,5 x 6,5 x 5,0 cm. Peso 160g. Superfície externa: bocelada. Superfície de corte: castanho-amarelada e macia com múltiplos cistos de conteúdo seroso, além de foco de calcificação central. Na microscopia evidenciou-se teratoma oral (epignathus), com proliferação de tecidos dos três folhetos germinativos: glândulas sebáceas, tecido adiposo e células gliais. Sem indícios de malignidade.

Figura 1. Recém-nascido com massa tumoral pediculada que se projetava a partir da boca associada a volumosa massa cervical à direita.



Figura 2. TC com contraste de região cervical evidenciou volumosa lesão expansiva no triângulo anterior e cervical à direita.

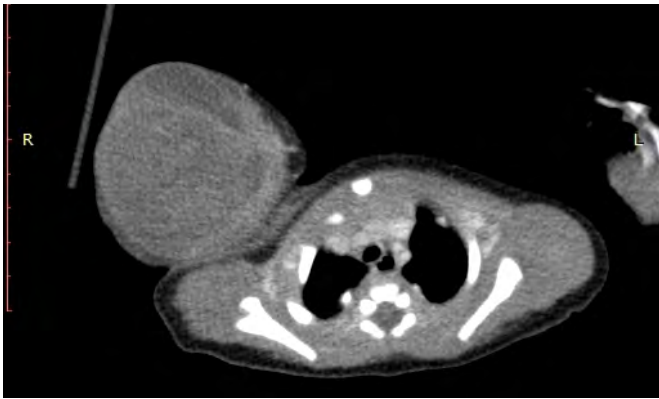
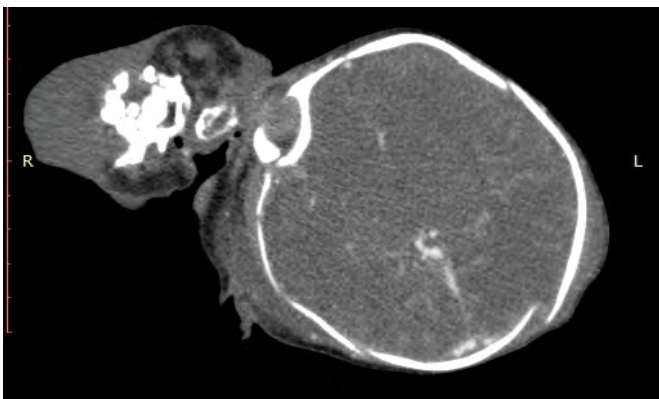


Figura 3. TC com contraste de região cervical evidenciou massa heterogênea na região cervical à direita.



Figura 4. TC com contraste de região cervical evidenciou pedículo emergindo da língua direita com extensão saculiforme na face.



Na evolução do caso, a paciente foi alimentada desde o início por gavagem por dificuldade de deglutição devido à lesão, recebendo estímulo por fisioterapia. Evoluiu com piora clínica e laboratorial. Apresentou quadro de choque séptico e pancitopenia, sendo iniciado antibioticoterapia com cefepime e anfotericina B. Necessárias várias hemotransfusões de concentrados de plaquetas e hemácias. Evoluiu apresentando quadro de choque séptico e pancitopenia. Foi a óbito com 16 dias de vida.

DISCUSSÃO

O caso relatado demonstra as dificuldades relacionadas à abordagem pós-natal do teratoma oral associado ao teratoma cervical. Embora esses tumores possam variar em estrutura e grau de diferenciação, são definidos como neoplasmas que contêm elementos dos três folhetos embrionários e histologicamente são muito desorganizados.^{5,6}

Os teratomas congênitos são raros, sendo os mais comuns os sacrococcígeos (45%), seguidos pelos de gônadas, mediastino anterior, retroperitônio e orofaringe.^{1,7} A localização cervical é responsável por apenas 3% dos teratomas da infância.^{8,9}

As manifestações clínicas dependem do comprometimento de estruturas adjacentes, como traquéia e esôfago, desencadeando sintomas respiratórios, potencialmente fatais, e de deglutição.¹⁰ No caso aqui apresentado, chama atenção o grande volume do tumor, com consequente insuficiência respiratória aguda logo ao nascimento, vindo a óbito com 16 dias de vida.

Mais de 90% de todos os casos relatados de teratomas são encontrados em recém-nascidos. Na maioria dos casos, o diagnóstico é feito em ultrassom pré-natal, entretanto, nesse paciente não foi identificado. O diagnóstico pode ser estabelecido no período gestacional por ultrassonografia ou por ressonância.¹⁰ Em geral, diagnóstico ultrassonográfico é dado após 15 semanas de gestação, não havendo relatos de diagnósticos antes disso. Dentre os achados ultrassonográficos, poderemos encontrar: massa lobulada heterogênea com calcificações no seu interior localizada na região da orofaringe, na maioria das vezes acompanhada de polidrâmnio e aumento da espessura placentária.^{11,12}

Após o nascimento, com o recém-nascido estabilizado clinicamente, alguns exames são mandatórios para elucidar o caso e definir as condutas terapêuticas: a) cuidado exame físico na cavidade oral; b) transluminação de massa; c) Raio X (RX) de crânio e ultrassonografia (US) cerebral, d) dosagem de marcadores tumorais geralmente associados a malignidade dos teratomas tais como a alfa-fetoproteína, gonadotrofina coriônica e alfa 1-antitripsina; e) tomografia computadorizada ou ressonância magnética nos casos em que a possibilidade de invasão cerebral não pode ser afastada.¹

Entre os procedimentos terapêuticos incluem-se o tratamento extraútero intraparto (EXIT) ou ressecção do tumor no momento da seção cesariana e antes de cortar o cordão umbilical, chamado operação em suporte placentário (OOPS).¹³

Para a realização do EXIT procedure, o parto deve ser cesáreo, com retirada da cabeça, pescoço e braço fetal, expondo-os no campo operatório. Nesse momento, é indicada a intubação traqueal ou a traqueostomia, garantindo a permeabilidade da via aérea, enquanto a circulação materno-fetal é mantida. Essa técnica foi originalmente descrita para reverter a oclusão traqueal realizada no tratamento intra-útero da hérnia diafragmática congênita grave, onde posteriormente surgiram novas indicações. Durante o EXIT, a depressão respiratória do recém-nascido consequente à anestesia

materna não constitui problema, pois o procedimento se conclui com a intubação e a ventilação do paciente. Outro aspecto importante no EXIT relaciona-se à manutenção do volume uterino em nível apropriado para preservar a perfusão placentária.^{3,14} O procedimento normalmente é programado após a 35ª semana de gestação, embora a prematuridade não seja contra-indicação para a sua realização. O tempo de realização do procedimento é de aproximadamente 1 hora, embora existam relatos de 2,5 horas de duração em decorrência de ressecção de grande teratoma cervical. Após o desenvolvimento das técnicas de controle do tônus uterino permitiu-se o prolongamento deste procedimento durante o parto. Desta forma, se a intubação traqueal do feto não fosse possível devido a dificuldades técnicas, a traqueostomia, a ressecção do tumor ou até mesmo uma broncoscopia poderiam ser realizadas.¹⁴

Quando a abordagem ao nascimento é a extração completa do tumor por meio de OOPS procedure, é feita a retirada

completa do feto e do cordão umbilical do útero, mantendo-se, também, a circulação materno-fetal.³

No entanto, o procedimento que tem sido mais estudado é o EXIT. Em ambos os procedimentos, OOPS e EXIT, as complicações pós-operatórias ao recém-nascido incluem danos aos nervos laríngeo recorrente, hipoglossos e mandibular marginal.^{3,15}

CONCLUSÃO

Enfatizamos que a evolução fetal no caso descrito é condizente com os dados encontrados na literatura que mostram prognóstico e sobrevida reservados. Quando o teratoma é diagnosticado durante o período gestacional, recomenda-se a realização de uma cesariana. É fundamental o planejamento pré-operatório com equipe multidisciplinar, visando à estabilização imediata do neonato na sala de parto. Faz-se necessário, também, assegurar à mãe quanto ao risco quase ausente de futuras gestações com a mesma doença.

REFERÊNCIAS

- Goraib JA, Cabral JA, Nogueira AR, Barbosa CN, Bordallo F, Carvalho M, et al. Epignathus gigante no recém-nascido: relato de um caso e revisão da literatura. *J Pediatr (Rio J)*. 1995;71(1):41-4.
- Escobar I, Poblete A, Becker J, Zavala A, Kathan J, Urzúa S, et al. [Epignathus: report of a case and literature reviews]. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2005;70(3):173-9. Spanish.
- Miele CF, Metolina C, Guinsburg R. Teratoma cervical congênito gigante: relato de caso e revisão quanto às opções terapêuticas. *Rev Paul Pediatr*. 2011; 29(4):689-93.
- Shah SI, Holterman AX, Licameli GR. Congenital cervical teratoma: airway management and complications. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;124(1): 53-5.
- Izadi K, Smith M, Askari M, Hackam D, Hameed AA, Bradley JP. A patient with an epignathus: management of a large oropharyngeal teratoma in a newborn. *J Craniofac Surg*. 2003;14(4):468-72.
- 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(1):607-12.
- Pavlin JE, O'Gorman A, Willians HB, Crepeau RJ, Shapiro RS. Epignathus: a report of two cases. *Ann Plast Surg*. 1984;13(5):452-6.
- Chaves YS, Sousa JS, Feldner PC Junior, Cruz RS, Sartori MG, Girão MJ, et al. Teratoma congênito de orofaringe: relato de caso. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2005;27(2):86-91.
- Albino PH, Souza JA, Araújo EJ, Pereima MJ, Quaresma ER, Stahlschmidt C. Teratoma cervical em recém-nascido. relato de três casos. *Arquivos Catarinenses de Medicina*. 2010;39(2):72-5.
- Torres LF, Dellê LA, Urban CA, Araki LT. Teratoma cérvico-facial em neonato. *J Pediatr (Rio J)*. 1998;74(2):149-52.
- Hasiotou M, Vakaki M, Pitsoulakis G, Zarifi M, Sammouti H, Konstadinidou CV, et al. Congenital cervical teratomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004; 68(9):1133-9.
- 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(2):178-81.
- Chaves YS, Sousa JC, Feldner PC Júnior, Cruz RS, Sartori MG, Girão MG, et al. Teratoma congênito de orofaringe: relato de caso. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2005;27(2):86-91.
- Nascimento GC, Souza AS, Lima MM, Guerra GV, Meneses JA, Cardoso AS, et al. Estratégia de conduta intraparto no teratoma cervical congênito: procedimento EXIT (Tratamento Extra-Útero Intraparto). *Acta Med Port*. 2007;20(1):221-7.
- Afolabi IR. Sacrococcygeal teratoma: a case report and a review of literature. *Pac Health Dialog*. 2003;10(1):57-61.

Como citar:

Liberato BT, Rodrigues LM, Carneiro AR, Val DR, Didier EF. Teratoma oral (epignathus) associado à teratoma cervical gigante congênito: relato de caso e revisão de opções terapêuticas. *Rev Med UFC*. 2019 jan-mar;59(1):67-70.