

# Teratoma congênito de orofaringe - relato de caso

## Oropharyngeal congenital teratoma: a case report

Yuri Seguchi Chaves, Jânio Serafim de Sousa, Paulo Cezar Feldner Jr, Reisson Serafim Cruz, Marair G. F. Sartori, Manuel J.B.C. Girão, Hiromi Seguchi Chaves

### RESUMO

O teratoma congênito de orofaringe é o tipo mais raro de teratoma, compreendendo apenas 2% desses tumores fetais. O diagnóstico deve ser realizado o mais precocemente possível, preferencialmente durante o pré-natal. O prognóstico irá depender do tamanho e localização da lesão, da velocidade de crescimento desta, do envolvimento de estruturas intracranianas e da ressecção adequada do tumor com equipe multidisciplinar. Relatamos o caso de uma paciente que teve diagnosticado durante a gestação feto com teratoma congênito de orofaringe (*epignathus*) por meio de ultra-sonografia. O feto evoluiu para óbito intra-uterino na 29ª semana de gestação, sendo então induzido o parto por via vaginal. O exame anatomopatológico revelou feto do sexo feminino, compatível com 27-28 semanas, teratoma orofaríngeo e outras malformações congênicas.

**PALAVRAS-CHAVE:** *Epignathus*; Teratoma congênito; Tumores fetais; Malformações-fetais; Óbito fetal; Prematuridade

### ABSTRACT

Oropharyngeal teratoma is the most rare type of teratoma, with only 2% of fetal teratomas. The diagnosis must be established as early as possible, preferably during the prenatal period. The prognosis will depend on the size and location of the lesion, growth rate of the lesion, degree of intracranial spread, its resectability, and immediate care at birth by a multidisciplinary team. We report a particular case of congenital oropharyngeal teratoma (*epignathus*). The diagnosis was made during the prenatal period by ultrasound, and the fetus evolved to intrauterine death at the 29th week. The anatomopathological examination revealed a female fetus, compatible with 27-28 weeks, oropharyngeal teratoma and congenital malformations.

**KEYWORDS:** *Epignathus*; Congenital teratoma; Fetal tumor; Fetal malformations; Fetal death; Prematurity

## Introdução

*Epignathus* ou teratoma da orofaringe é tipo de neoplasia congênita rara, que se origina da base do crânio, geralmente no palato duro ou mandíbula, especificamente na região da bolsa de Rathke<sup>1-3</sup>. É tumor raro, de natureza benigna, podendo se associar a outras anomalias congênicas<sup>2,4,5</sup>. De acordo com a nossa revisão, há menos de 60 casos relatados no mundo, sendo que no Brasil este é quarto caso descrito<sup>6,7</sup>.

O diagnóstico pode ser feito durante o pré-natal por meio da ultra-sonografia, porém a ressonância magnética e a tomografia computadorizada permitem melhor avaliação do tumor, favorecendo, assim, a conduta mais adequada em cada caso<sup>3,8-10</sup>. Nos casos em que a evolução da gravidez seja

Serviço de Ginecologia e Obstetria do Hospital São Francisco - Brasília-DF

Hospital Regional de Sobradinho - DF

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) - Departamento de Ginecologia

Correspondência: Jânio Serafim de Sousa

SEPS 714/914 - Sala 210/211 - 70390-145 - Brasília - DF - Fone: (61) 245-6586; Fax: (61) 345-5192 - e-mail: janioserafim@uol.com.br

Recebido em: 21/10/2003

Aceito com modificações em: 22/12/2004

satisfatória, é necessário o planejamento do parto com equipe multidisciplinar, a fim de se obter um imediato suporte respiratório neonatal com subsequente excisão do tumor, aumentando assim as chances de sobrevivência do recém-nascido<sup>8,9</sup>.

## Relato de Caso

Paciente parda, 37 anos, procedente de Ceilândia - DF, G3 P1 A1, procurou nosso serviço em setembro de 2001, com história de mioma uterino e amenorréia. Durante a primeira consulta, realizou-se ultra-sonografia endovaginal, que constatou a presença de gestação única, de oito semanas e dois dias. No interrogatório complementar não relatava consangüinidade, história familiar de malformações congênitas, infecções recentes ou uso de medicações teratogênicas. Os exames complementares no início da gestação, assim como as provas sorológicas, não mostraram resultados significativos. O pré-natal evoluiu sem intercorrências até a 25ª semana. Neste período, a paciente teve elevação dos níveis pressóricos, edema de membros inferiores e aumento da altura uterina acima do valor esperado para a idade gestacional.

O rastreamento ultra-sonográfico, nesta ocasião, mostrou: feto único, pélvico, relação ventrículo lateral/hemisfério cerebral normal, coração, estômago, bexiga e rins sem alterações. A biometria era compatível com idade gestacional (IG) de 27 semanas e um dia. A placenta tinha inserção anterior, com ecogenicidade homogênea, grau 0 de maturidade, espessura de 6,1 cm, aumentada para a IG. Observou-se polidrâmnio (+++/4+). Apresentava ainda massa tumoral contígua à face, de ecogenicidade amorfa e heterogênea, medindo 14 por 11 cm e cordão umbilical visualizado independente da massa (Figura 1). A dopplerfluxometria revelou fluxo útero-placentário conservado, fluxo feto-placentário com aumento da resistência periférica preditivo de crescimento intra-uterino restrito, distribuição do fluxo fetal normal e vasos da massa na cavidade amniótica com fluxo semelhante a artéria umbilical (Figura 2A e B).

A gestação evoluiu com óbito fetal intra-uterino na 29ª semana, não havendo sinais de piora do quadro hipertensivo ou descolamento placentário. O parto foi induzido com ocitocina por via vaginal, sem intercorrências.

Não houve gestações futuras e aproximadamente um ano após o parto a paciente submeteu-se a histerectomia em decorrência de miomas uterinos e ciclos hipermenorréicos.



Figura 1 - Ultra-sonografia em gestação de 27 semanas e um dia apresentando massa tumoral contígua à face, de ecogenicidade amorfa e heterogênea, medindo 14 por 11 cm e cordão umbilical visualizado independente da massa.

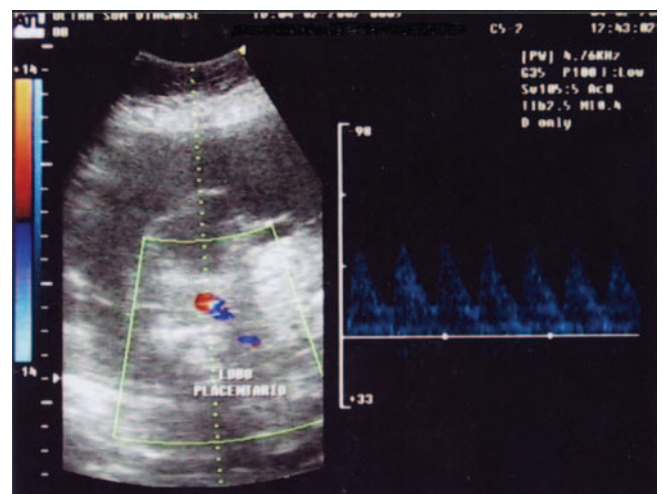
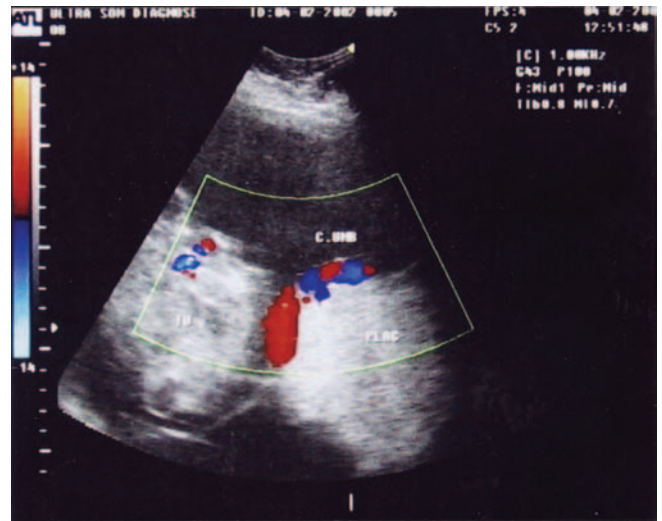


Figura 2 - Dopplerfluxometria revelando fluxo útero-placentário conservado e fluxo feto-placentário com aumento da resistência periférica preditivo de crescimento intra-uterino restrito. A distribuição do fluxo fetal é normal e o fluxo na massa cervical é semelhante ao da artéria umbilical.

O exame anatomopatológico macroscópico revelou placenta multifragmentada medindo aproximadamente 10 por 8 por 2 cm. A histologia era compatível com placenta do terceiro trimestre, exibindo alterações na morfologia vilositária associadas a malformações de causas diversas (genética ou ambiental) e alterações de retenção decorrentes de morte intra-uterina. As vilosidades eram grandes, edematosas e hidrópicas, com contorno irregular. Feto macerado grau III do sexo feminino, hidrópico, medindo 23 cm no comprimento crânio-caudal, compatível com 27/28 semanas de idade gestacional, apresentando volumosa massa tumoral intra-oral, com implantação no palato, que se exteriorizava pela cavidade oral, medindo 10 x 6 x 5 cm, constituída por tecido pardo-amarelado e elástico com áreas esponjosas, parcialmente recobertas por membranas e áreas de tecido ósseo e cartilaginoso. O feto apresentava, ainda, pele frouxa, com pronunciado edema subcutâneo, implantação limítrofe das orelhas, com pavilhão esquerdo malformado, abdome protruso, extrofia do reto, mau posicionamento dos membros inferiores e prega plantar profunda entre o primeiro e o segundo pododáctilos (Figura 3).

Histologicamente a lesão tumoral estava representada por múltiplos tecidos de origem ecto, endo e mesodérmica, representados predominantemente por tecidos cartilaginoso, glandular, ósseo e neural (Figura 4).



Figura 3 - Feto do sexo feminino, hidrópico, medindo 23 cm crânio-caudal, compatível com 27/28 semanas de idade gestacional, apresentando volumosa massa tumoral intra-oral.

## Discussão

Os teratomas são tumores benignos, císticos, semicísticos ou sólidos, derivados dos três

folhetos embrionários, sendo as gônadas a localização mais freqüente no período pós-puberal. Dentre os teratomas congênitos, o sacro-coccigeo é o de maior freqüência (45%)<sup>11</sup>. O teratoma orofaríngeo ou *epignathus* é o tipo mais raro, compreendendo apenas 2% dos teratomas fetais<sup>11</sup>. A incidência de *epignathus* varia de 1:35.000 a 1:200.000 nascidos vivos, sendo mais comum no sexo feminino na razão de 3:1, e esta predominância permanece inexplicada<sup>4,5,10</sup>.

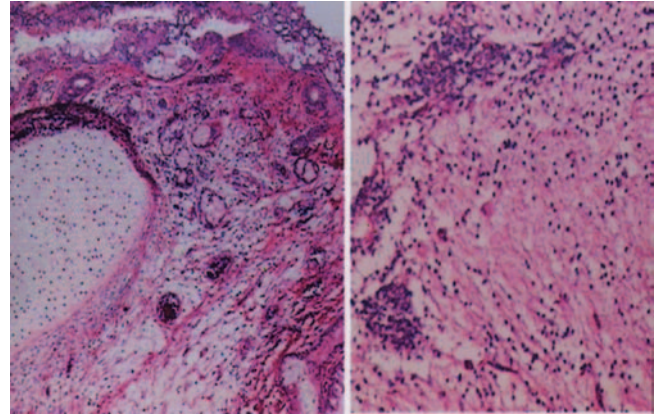


Figura 4 - Microscopia do tumor (HE 10): tecido cartilaginoso.

Os primeiros relatos da existência de tumores congênitos na orofaringe foram descritos em 1875 por Ahlfield (Paulin et al.<sup>12</sup>). A terminologia destes tumores foi atribuída a Ewing, que em 1940 classificou os teratomas de orofaringe em dermóides ou pólipos (mais comuns), teratoma ou teratóide e *epignathus* (mais raros)<sup>4</sup>.

A etiologia destes teratomas é muito discutida. A teoria mais aceita é a de que essas lesões surgiriam a partir de células pluripotentes na região da bolsa de Rathke do embrião<sup>4,12,13</sup>, crescendo de maneira desorganizada, funcionando como verdadeiro parasita deste. No entanto, os estudos realizados foram inconclusivos<sup>3,5,10</sup>, havendo necessidade de pesquisas mais consistentes para o esclarecimento da verdadeira origem.

O diagnóstico deve ser realizado no pré-natal, com auxílio da ultra-sonografia por ser exame inócuo, barato e bastante difundido. A maioria dos casos foram diagnosticados por este meio entre a 15<sup>a</sup> e a 29<sup>a</sup> semana de gestação<sup>2,3</sup>, o que sugere fortemente o desenvolvimento ou o rápido crescimento do *epignathus* somente a partir da 15<sup>a</sup> semana de gestação, não havendo relatos de casos descritos antes deste período<sup>3,14</sup>. Dentre os achados ultra-sonográficos, 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<sup>4,14</sup>.

Tanto a ressonância nuclear magnética como a tomografia computadorizada podem ser utilizadas com a vantagem de maior precisão, oferecendo melhor caracterização e avaliação da extensão da lesão<sup>9,11,14</sup>, sendo a ressonância magnética método de escolha por não depender de radiação ionizante. Esses métodos são úteis, pois podem evidenciar com maior precisão o envolvimento de estruturas intracranianas<sup>2,14</sup> e, na existência deste, o prognóstico será muito ruim. A literatura não descreve nenhum caso de sobrevida de *epignathus* com envolvimento intracraniano<sup>14</sup>.

Na ausência de comprometimento intracraniano da lesão, a via de parto preferencial é a via alta<sup>4,10,14</sup>. Trabalhos recentes sugerem que o cordão umbilical não seja ligado de imediato, mantendo-se a circulação feto-placentária. Neste curto intervalo de tempo, uma via aérea pèrvia deve ser estabelecida via entubação orotraqueal, de preferência com equipe de anestesistas neonatais experientes. Nos casos em que o tamanho da lesão impossibilite a entubação orotraqueal, opta-se pela traqueostomia. Isto assegurará o suprimento adequado de oxigênio ao feto até que a ressecção do tumor seja realizada<sup>3,9,11,13,14</sup>.

O *epignathus* gigante é facilmente observado após o nascimento, uma vez que a massa ocupa toda a cavidade orofaríngea e se exterioriza pela boca e/ou fossas nasais. Aproximadamente 6% dos pacientes têm malformações congênicas associadas<sup>4,6</sup>. Numa das maiores séries de casos relatados até hoje, Vandenhoute et al.<sup>9</sup> descreveram 3 casos, todos eles associados a outras malformações como a síndrome de Pierre-Robin e meningoencefalocèle.

Clement et al.<sup>14</sup>, realizaram ampla revisão dos casos de *epignathus* publicados entre 1989 e 1999. Dos 15 casos descritos nesse período, apenas 6 sobreviveram: 5 após a ressecção cirúrgica do tumor e apenas em 1 caso não houve intervenção cirúrgica. Os demais morreram logo após o nascimento, por comprometimento intracraniano pela lesão ou tiveram a gestação interrompida terapeuticamente. Em nosso meio, Goraib et al.<sup>4</sup>, descreveram um dos poucos casos de *epignathus* gigante tratado com sucesso. O diagnóstico pré-natal possibilitou adequada intervenção na sala de parto. Doze horas após o nascimento, o recém-nascido foi submetido à

ressecção completa do tumor, recebendo alta hospitalar no 72º dia de vida, com sucção normal. Apresentamos aqui ampla revisão, adaptando os dados de Clement et al.<sup>14</sup>, em que relatamos mais 15 casos adicionais publicados até a presente data. A nossa tabela demonstra no total 30 casos, dos quais apenas 16 tiveram sobrevida, a maioria deles com o tumor ressecado logo após o nascimento. O restante (14 casos) ou tiveram morte intra-uterina como em nosso caso, ou gestação interrompida terapeuticamente (Tabela 1).

No caso que relatamos foi prontamente diagnosticado por método ultra-sonográfico o teratoma de orofaringe em feto feminino, descrito como sexo mais prevalente, por volta da 27ª semana gestacional. Ao diagnóstico não se observou comprometimento intracraniano do tumor, o que poderia favorecer o prognóstico, entretanto a gestação não pôde ser levada a termo por óbito fetal na 29ª semana, causado por provável descompensação cardíaca feto-placentária decorrente do extenso volume tumoral<sup>4,5,10</sup> e polidrâmnio acentuado. A presença do feto hidrópico, diagnosticado pelo exame anatomopatológico, reforçaria mais ainda esta hipótese.

Embora exame mais apurado pudesse ter sido realizado por tomografia computadorizada ou ressonância nuclear magnética para avaliar melhor a extensão tumoral, não se dispunha na ocasião desses métodos no serviço por problemas técnico-operacionais.

Enfatizamos que a evolução fetal no caso descrito é condizente com os dados encontrados na literatura que mostram prognóstico e sobrevida reservados. Aparentemente não houve relação entre o quadro clínico materno (DHEG) e o óbito fetal.

O acompanhamento obstétrico durante o pré-natal, uma vez diagnosticada essa doença, deve ser mais rigoroso, sendo alguns exames como a ressonância magnética ou a tomografia computadorizada obrigatórios para melhor entendimento da extensão da lesão e prognóstico fetal.

Complicações como polidrâmnio<sup>3,5,14</sup> e descompensação cardíaca feto-placentária<sup>4,5,10</sup> poderão levar ao óbito intra-uterino, como ocorreu em nosso caso.

São importantes o auxílio de orientação psicológica adequada à mãe e aos familiares e o planejamento pré-operatório com equipe multidisciplinar, visando estabilização imediata do neonato na sala de parto, para conduta operatória definitiva durante o parto. Faz-se necessário, ainda, as-

segurar à mãe quanto ao risco nulo de futuras gestações com a mesma doença<sup>9</sup>.

O diagnóstico diferencial dos teratomas de orofaringe deve ser feito principalmente com encefalocele, rabiomiossarcoma, glioma, cisto dermóide, linfangioma, hemangioma e outras neurofibromatoses<sup>8</sup>.

O prognóstico irá depender do tamanho e localização da lesão, da velocidade de crescimento desta, do envolvimento de estruturas intracranianas e da ressecção adequada do tumor com equipe multidisciplinar<sup>14,15</sup>.

Tabela 1 - Casos de *epignathus* descritos na literatura entre 1989 e 2003. Modificado de Clement et al<sup>14</sup>.

Caso	Ref.	Sexo	Localização do tumor	PD	TP/IG	Peso (g) e/ou maior diâmetro (cm)	Seguimento	Comentários
1	13	F	Palato mole	N	PV (39 S)	160 g	Bem até 5 meses	Tumor removido em 2 estágios
2	13	F	Palato mole	2 dias	PV (40 S)	6 g; 2,7 cm	Bem até 27 dias	Ressecado no 27º dia
3	14	F	Palato duro	36 S	C + T	400 g	Bem até os 34 dias	Ressecado
4	14	F	Osso etmóide	19 S	GI (20 S)	-	-	Tumor cístico lobulado
5	14	F	Palato mole	4 meses	PV	3-4 cm	Bem até os 7 anos	Sem cirurgia
6	14	M	Superfície da bochecha e mandíbula direita	N	PV (37 S)	900 g; 17 cm	-	Ressecado após o nascimento
7	14	F	Palato duro	29 S	H (29 S)	3,5 cm	Óbito após 1 hora	Comprometimento intracraniano
8	14	F	Boca	18 S	GI (18 S)	2 cm	-	Comprometimento intracraniano
9	14	?	Palato duro	29 S	C (36 S)	10 cm	Bem até os 6 anos	Ressecção neonatal
10	14	?	Lado direito da face	17 S	GI (23 S)	7,5 cm	-	Palato fendido
11	14	?	Palato duro	28 S	?	2,5 cm	Óbito neonatal	Hidrocefalia grave (Dandy-Walker) e defeito no septo ventricular
12	14	?	IndeterminadoPalato?Cérebro?	26 S	?	Desconhecido	Óbito neonatal	Teratoma substituindo córtex cerebral
13	14	?	IndeterminadoPalato?Cérebro?	29 S	?	10 cm	Óbito neonatal	Teratoma substituindo córtex cerebral e prolapsando pela boca
14	14	F	Palato duro	26 S	PV induzido (26 S)	1050 g; 13 cm	Óbito após 2 minutos	Polidrâmnio grave
15	3	M	Palato mole	N	PV (38 S)	320 g	Bem até 1 ano	Ressecado
16	4	F	Palato duro	N	C (35 S)	375 g	Bem até 72 dias	Ressecção completa do tumor
17	12	M	Palato mole	?	?	4,5 cm	Retorno para cirurgia corretiva após 1 ano	Ressecção completa do tumor
18	12	?	Parede posterior da orofaringe e base da língua	?	C + T	9,5 cm	Bem até o 10º dia; retorno para extirpação cisto mucoso	Ressecção do tumor
19	2	M	Palato duro	15 S	GI	?	-	Extensão no cérebro bilateralmente e cavidade oral
20	15	F	Palato mole	19 S	GI	6 cm	-	Sem alterações feto-placentárias - cariótipo normal
21	9	F		?	PV (40 S)	3 cm	Óbito com 2 meses	Ressecção completa do tumor
22	9	M	Canal incisivo + Inserção vómer na base do crânio	?	PV (40S)	28 e 30 mm	Cirurgia corretiva após 1 ano. Desenvolvimento psicomotor normal até os 3 anos	Ressecção completa dos tumores
23	9	F	Corpo do osso esfenóide	?	PV (37S)	?	Desenvolvimento psicomotor e neurológico normais	Ressecção completa Síndrome de Pierre-Robin, hipertelorismo, pescoço curto
24	10	F	Região posterior nasofaringe	20 S	GI (20 S)	35 g; 5 cm	-	Síndrome de Turner + mosaicismos cromossomal X
25	6	M	Osso etmóide	24 S	GI (24 S)	290 g; 11,9 cm	-	Casamento consanguíneo; <i>epignathus</i> com 2 corpos fetiformes
26	11	M	Base do crânio	17 S	GI (18 S)	372 g; 8,1 cm	-	Suprimento sanguíneo fetal comprometido pela massa tumoral
27	8	?	Linha média da mandíbula e piso da boca	N	PV (38 S)	10 cm	Desenvolvimento normal	Ressecção completa do tumor
28	7	?	Palato duro	?	C (35 S) + T	5 cm	Óbito com 3 semanas	Ressecção completa do tumor
29	1	F	Base do crânio	?	PV + EN	7 cm	-	Ressecção quase total
30	1	F	Base do crânio	?	PV + EN	5 cm	-	Ressecção oral

C: cesariana; EN: entubação nasotraqueal; F: feminino; GI: gestação interrompida; H: histerotomia; IG: idade gestacional; M: masculino; MT: massa tumoral; N: ao nascimento; PD: período do diagnóstico; PV: parto vaginal; S: semanas; Ref.: referência bibliográfica; T: traqueostomia; TP: tipo de parto.

## Referências

1. Chattopadhyay A, Patra R, Vijaykumar M. Oral tumors in newborn. *Indian J Pediatr*. 2003; 70:587-8.
2. Gull I, Wolman I, Har-Toov J, et al. Antenatal sonographic diagnosis of epignathus at 15 weeks of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1999; 13:271-3.
3. 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; 33:520-1.
4. Goraib JA, Cabral JA, Nogueira AR, et al. Giant epignathus in the newborn: report of a case and review of the literature. *J Pediatr (Rio J)*. 1995; 71:41-4.
5. Richieri-Costa A, Guion-Almeida ML. Heteropagus epignathus: report on a Brazilian twin. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1993; 29:383-7.
6. Pino Rivero V, Mogollon Cano-Cortes T, Pando Pinto JM, Rejas Ugena E, Blasco Huelva A. Epignathus. A case report and review of the literature. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2003; 54:305-8.
7. Vega SJ, Losee JE. Epignathus teratoma. *J Am Coll Surg*. 2003; 197:332-3.
8. Sarioglu N, Wegner RD, Gasiorek-Wiens A, et al. Epignathus: always a simple teratoma? Report of an exceptional case with two additional fetiforme bodies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003; 21:397-403.
9. Vandenhaute B, Leteutre E, Lecomte-Houcke M, et al. Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J*. 2000; 37:83-91.
10. Witters I, Moerman P, Louwagie D, Van Assche FA, Migeon BR, Fryns JP. Second trimester prenatal diagnosis of epignathus teratoma in ring x chromosome mosaicism with inactive ring x chromosome. *Ann Genet*. 2001; 44:179-82.
11. Chen CP, Shin JC, Huang JK, et al. Two- and three-dimensional ultrasound demonstration of a giant epignathus. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003; 21:407-9.
12. Pavlin JE, O’Gorman A, Williams HB, Crepeau RJ, Shapiro RS. Epignathus: a report of two cases. *Ann Plast Surg*. 1984; 13:452-6.
13. Maeda K, Yamamoto T, Yoshimura H, Itoh H. Epignathus: a report of two neonatal cases. *J Pediatr Surg*. 1989; 24:395-7.
14. 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; 18:178-81.
15. Papageorgiou C, Papathanasiou K, Panidis D, Vlassis G. Prenatal diagnosis of epignathus in the first half of pregnancy: a case report and review of the literature. *Clin Exp Obstet Gynecol*. 2000; 27:67-8.