



## TERATOMA CONGÊNITO DE OROFARINGE: RELATO DE CASO

### *Congenital oropharyngeal teratoma: a case report*

Leticia Nogueira Januário<sup>1</sup>, Priscilla Guerra<sup>2</sup>, Micheli Nery dos Santos<sup>3</sup>, Cristiano Tonello<sup>4</sup>

<sup>1-4</sup>Serviço de Pediatria. Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF) – Bragança Paulista – SP.

#### **Resumo**

O teratoma da orofaringe, ou *Epignathus*, é uma neoplasia congênita rara que se origina na base do crânio, ocupa toda a cavidade orofaríngea, e se exterioriza através da boca. Compreende apenas 2% dos teratomas, com incidência de 1 a cada 35000-200000 nascidos vivos, e predominância no sexo feminino. Pode obstruir vias aéreas superiores, sendo necessário assegurar a permeabilidade das mesmas ao nascimento. O diagnóstico deve ser precoce, idealmente durante o pré-natal. O prognóstico irá depender das características da lesão, do envolvimento de estruturas intracranianas e da ressecção adequada do tumor. O propósito desse estudo é relatar um caso raro de recém-nascido com diagnóstico intraparto de teratoma no Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus, localizado na cidade de Bragança Paulista – SP, com presença de massa com origem em base do crânio e exteriorização pela boca, sem necessidade de via aérea definitiva.

**Palavras-chave:** Teratoma; Neoplasias Orofaríngeas; Diagnóstico Pré-Natal.

#### **Abstract**

Teratoma of the oropharynx or *Epignathus* is a rare congenital neoplasm that originates at the base of the skull, occupies the entire oropharyngeal cavity, and externalizes through the mouth. It comprises only 2% of the teratomas, with an incidence of 1 in every 35000-200000 live births and predominance for the female sex. It can obstruct upper airways, and it is necessary to ensure their permeability at birth. The diagnosis should be early, ideally during prenatal care. The prognosis will depend on the injury, involvement of intracranial structures and adequate resection of the tumor. The purpose of this study is to report a rare case of newborn with intrapartum diagnosis of teratoma at the São Francisco na Providência de Deus University Hospital, located at Bragança Paulista – SP, Brazil, with presence of mass originating from the base of the skull and exteriorization through the mouth without need of via air transport.

**Keywords:** Teratoma; Oropharyngeal Neoplasms; Prenatal Diagnosis.

#### **Introdução**

Teratomas são tumores formados por células dos três folhetos germinativos, que dão origem a diversos tipos de tecidos. Em recém-nascidos são geralmente benignos, e não são encontrados em outros sítios no organismo (CARVALHO et al., 2017). Podem, no entanto, ser malignos, dependendo da maturidade e de outros tipos de células envolvidas. O teratoma orofaríngeo é o mais raro e responde por cerca de apenas 2% dos teratomas fetais (GORAIB et al., 1995). A incidência varia de 1:35000 a 1:200000 nascidos vivos, sendo mais comum no sexo feminino (CLEMENT et al., 2001; KONTOPOULOS; GUALTIERI; QUINTERO, 2012; KUMAR et al., 2011).

O teratoma da orofaringe, ou *Epignathus*, é uma neoplasia congênita que se origina na base do crânio, ocupa toda a cavidade orofaríngea, e se exterioriza através da boca (GORAIB et al., 1995).



A maior complicação dessa condição é o comprometimento respiratório ao nascimento por obstrução da via aérea superior. Usualmente contém órgãos identificáveis originários da maxila, palato ou osso esfenoide (região da bolsa de Rathke) (CLEMENT et al., 2001).

O diagnóstico, idealmente, deve ser realizado precocemente por meio de ultrassonografia (USG), tomografia computadorizada (TC) e/ou ressonância magnética (RNM), que permitem avaliação de equipe multidisciplinar e planejamento de uma estratégia periparto adequada ao recém-nascido, aumentando assim as chances de sobrevivência do paciente (GORAIB et al., 1995; KADLUB et al., 2014). O tratamento e o prognóstico dependerão das características da lesão, impondo-se o tratamento cirúrgico com exérese completa da lesão até a sua base, de forma a impedir recidiva.

### **Objetivo**

Relatar o caso de um recém-nascido com *Epignathus*, que apresentou boa evolução, não necessitou de via aérea definitiva ao nascer, e seguiu sem intercorrências após tratamento cirúrgico.

### **Método**

Trata-se do relato de um caso único, atendido no setor de Pediatria do HUSF. A descrição do caso, obtida por meio da avaliação do prontuário do paciente, foi autorizada pela Instituição responsável. O trabalho obedeceu às diretrizes previstas na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, que define os aspectos éticos e legais envolvendo pesquisas com seres humanos. Nenhuma informação que permitisse a identificação do paciente ou de seus responsáveis foi revelada.

### **Relato de Caso**

Mãe com 23 anos, G2C1, sorologias negativas, pré-natal sem intercorrências. Ultrassom (USG) obstétrico evidenciando feto com presença de macroglossia, hipoplasia cerebral, ausência de osso nasal, macrossomia e ventriculomegalia. Devido a este USG, a sala de recepção do recém-nascido (RN) foi preparada pelos pediatras, e equipe de enfermagem se manteve em atenção para provável necessidade de realização de via aérea definitiva pela possibilidade da presença do teratoma orofaríngeo com obstrução de vias aéreas. Da mesma forma, a UTI neonatal estava preparada para recepção do RN para os demais cuidados, sendo acionada, portanto, uma equipe multidisciplinar para a recepção do mesmo.

Nasceu RN a termo, sexo feminino, de parto cesárea, apgar 8/9, peso de nascimento 2590 g. Chorou ao nascer, manteve frequência cardíaca maior que 100 bpm, tônus em flexão, sem necessidade de manobras de reanimação neonatal. Durante exame físico geral em sala de recepção do RN, não houve progressão de sonda em narina esquerda, presença de tumorações em orofaringe (duas) provavelmente ligadas ao palato, implantação baixa de orelhas e polidactilia em mão direita, sendo encaminhado à unidade de terapia intensiva neonatal (UTIN) devido ao risco de obstrução de vias aéreas.

Em UTIN permaneceu com dieta zero, sonda orogástrica aberta e soroterapia, em ar ambiente, até realização de exames de imagem. Em exame físico mais detalhado, presença de tumoração amolecida, pediculada, com provável origem em palato duro, não pulsátil, indolor, de aproximadamente 5 cm, e tumoração avermelhada em região lateral direita, não pulsátil, não possível visualizar origem. Implantação baixa de orelhas, osso nasal palpável. O tumor não causou desconforto respiratório, mas impedia a oclusão da cavidade oral. O ecocardiograma evidenciou cardiopatia congênita assintomática, traduzida por comunicação interatrial pequena do tipo fossa oval de 4 mm. Realizada tomografia de crânio que mostrou dilatação do sistema ventricular supra tentorial com



assimetria a favor do lado direito, associado à hipoatenuação da substância branca pré-ventricular. O diagnóstico foi de teratoma congênito de orofaringe mais lesão adjacente isoatenuante, com impregnação difusa, intensa e homogênea ao meio contrastado, nutrido pela artéria lingual ipsilateral.

Após realização de exames de imagem, criança recebeu dieta via sonda nasogástrica, com aumentos progressivos, até realização de transferência para centro de referência em Cirurgia Craniofacial, onde foi realizado procedimento cirúrgico sem intercorrências, com exérese do teratoma associado a um tumor de linha média. RN apresentou boa evolução durante o pós-operatório, adquirindo adequada capacidade de sucção e pega em seio materno, além de ganho de peso adequado, podendo manter acompanhamento ambulatorial sem sinais clínicos de recorrência da lesão.

### **Discussão**

Os teratomas são tumores benignos, em sua grande maioria, císticos, semicísticos ou sólidos. Embora esses tumores possam variar em estrutura e grau de diferenciação, três camadas são evidenciadas (ectodérmica, mesodérmica e endodérmica (KONTOPOULOS; GUALTIERI; QUINTERO, 2012). Dentre os tumores congênitos, o sacrococígeo é o mais frequente, com aproximadamente 45% de incidência.

O teratoma orofaríngeo (*Epignathus*) possui células bem diferenciadas, é o tipo mais raro, com incidência variando de 1:35000 a 1:200000 nascidos vivos, sendo mais comum no sexo feminino (CLEMENT et al., 2001; KONTOPOULOS; GUALTIERI; QUINTERO, 2012; KUMAR et al., 2011). Sua etiologia é desconhecida, mas a teoria mais aceita é a de que o teratoma teria origem nas células da região da bolsa de Rathke, crescendo de forma desorganizada (OLIVEIRA-FILHO et al., 1998). O sítio de origem parece ser um canal craniofaríngeo, em um defeito do osso esfenoide, de onde sai uma membrana bucofaríngea. A implantação pode ser única ou múltipla, e a maioria tem um ponto de fixação no palato duro (KONTOPOULOS; GUALTIERI; QUINTERO, 2012).

O tumor pode ser pequeno, interferindo somente com alimentação, ou grande, causando obstrução das vias aéreas superiores, que pode ser fatal se não tratada rápida e adequadamente ao nascimento (KADLUB et al., 2014). A manifestação clínica depende do tamanho e localização da lesão, apresentando graus variáveis de dispneia, dificuldade de sucção, deglutição e vômito (GORAIB et al., 1995). Os tumores com pedículos curtos causam obstrução completa de nasofaringe, com sintomas severos. Os com pedículos longos, causam sintomas intermitentes como tosse, cianose e dispneia (OLIVEIRA-FILHO et al., 1998).

São descritas malformações associadas em 6-20% dos casos. A fenda palatina pode estar associada nos casos em que a massa tumoral está entre os processos palatinos antes da sexta semana de gestação, e cresce rapidamente entre a sétima e a nona semanas, impedindo a fusão do septo nasal com os processos palatinos bilaterais, o que resulta na fissura palatina (KADLUB et al., 2014). Outras malformações associadas ao quadro são língua bífida, hipoplasia de ventrículo esquerdo, hipoplasia pulmonar, hidropsia, hipertelorismo e ânus imperfurado. Muitas vezes ocorre associação à Síndrome de Pierre Robin, com micrognatia, glossoptose e fissura palatina (KUMAR et al., 2011; OLIVEIRA-FILHO et al., 1998).

O diagnóstico deve ser realizado durante o pré-natal, com auxílio de ultrassonografia. A tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética (RNM) podem ser utilizadas com a vantagem de melhor caracterização e avaliação da extensão da lesão, além de avaliar com mais precisão o envolvimento de estruturas intracranianas, sendo a RNM o método de escolha (GORAIB et al., 1995; OLIVEIRA-FILHO et al., 1998). O diagnóstico diferencial dos teratomas de orofaringe



deve ser feito principalmente com encefalocele, rabdomyossarcoma, glioma, cisto dermoide, lifangioma, hemangioma e outras neurofibromatoses (OLIVEIRA-FILHO et al., 1998).

O tratamento depende da extensão e da localização da lesão, impondo-se o tratamento cirúrgico com exérese completa da lesão até a sua base, de forma a impedir recidiva (OLIVEIRA-FILHO et al., 1998). Em alguns casos, a correção de outras malformações se faz necessária, e podem ser realizadas num segundo tempo operatório.

O prognóstico irá depender do tamanho e localização da lesão, da velocidade de crescimento, envolvimento de estruturas intracranianas, e da ressecção adequada do tumor com equipe multidisciplinar, por isso, a importância do diagnóstico precoce durante o pré-natal (KUMAR et al., 2011; OLIVEIRA-FILHO et al., 1998).

### **Conclusão**

Por meio deste relato de caso pudemos demonstrar a importância do diagnóstico precoce de um teratoma congênito de orofaringe, e da ação de uma equipe multidisciplinar capacitada para o atendimento de um recém-nascido, que pode necessitar de cuidados imediatos para manter vias aéreas pervias. Este caso felizmente evoluiu de forma atípica, tendo sucesso em sua exérese cirúrgica, sem recidivas ou sequelas graves à paciente que, no momento, já está em programação para correção da fissura palatina.

### **Referências**

CARVALHO, C. H. P. DE et al. Giant Epignathus Teratoma Discovered at Birth: A Case Report and 7-Year Follow-Up. **Brazilian Dental Journal**, v. 28, n. 2, p. 256–261, 2017.

CLEMENT, K. et al. Prenatal diagnosis of an epignathus: a case report and review of the literature. **Ultrasound in Obstetrics & Gynecology**, v. 18, n. 2, p. 178–181, 2001.

GORAIB, J. A. et al. Giant Epignathus in the newborn: report of a case and review of the literature. **Jornal de Pediatria**, v. 71, n. 1, p. 41–44, 1995.

KADLUB, N. et al. Head and neck teratoma: From diagnosis to treatment. **Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery**, v. 42, n. 8, p. 1598–1603, 2014.

KONTOPOULOS, E. V.; GUALTIERI, M.; QUINTERO, R. A. Successful in utero treatment of an oral teratoma via operative fetoscopy: case report and review of the literature. **American Journal of Obstetrics and Gynecology**, v. 207, n. 1, p. e12–e15, 2012.

KUMAR, S. Y. et al. Epignathus with Fetiform Features. **Journal of Laboratory Physicians**, v. 3, n. 1, p. 56–58, 2011.

OLIVEIRA-FILHO, A. G. et al. Epignathus: Report of a case with successful outcome. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 33, n. 3, p. 520–521, 1998.