

**UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
POSTGRADO DE ORTODONCIA**

**TERATOMAS BUCONASOFARÍNGEOS O EPIGNATHUS.
CONSIDERACIONES EMBRIOLÓGICAS Y CLÍNICAS. REPORTE DE UN
CASO.**

Trabajo Especial de Grado presentado
ante la ilustre Universidad Central de
Venezuela por la Odontólogo Carolina
Rasquin Grillet, para optar al Título de
Especialista en Ortodoncia.

Caracas, Mayo de 2007

**UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
POSTGRADO DE ORTODONCIA**

**TERATOMAS BUCONASOFARÍNGEOS O EPIGNATHUS.
CONSIDERACIONES EMBRIOLÓGICAS Y CLÍNICAS. REPORTE DE UN
CASO.**

Autor: Od. Carolina Rasquin Grillet

Tutor: Dra. Yolanda Olmos de Malavé

Caracas, Mayo de 2007

Aprobado en nombre de la Universidad Central de Venezuela por el siguiente jurado examinador:

Firma: _____ CI.Nº: 3.182.729
Dra. Yolanda Olmos de Malavé

Firma: _____ CI.Nº: 4.168.969
Dra. Irama Rojas

Firma: _____ CI.Nº: 3.252.574
Dr. Venancio Simosa

Observaciones: _____

Caracas, Mayo de 2007

DEDICATORIA

A mis padres, hermanos, abue,
Mivi y en especial a Dayri quien fue
el motivo principal para la realización
de este trabajo.

AGRADECIMIENTOS

- A mi tutora, la Dra. Yolanda Olmos de Malavé, por su ejemplo de profesionalismo, constancia, dedicación y por su estímulo e invalorables sugerencias en la realización de este trabajo.
- A todos los profesores del Postgrado de Ortodoncia por sus invalorables enseñanzas que de una manera u otra contribuyeron en mi formación como profesional.
- A mis amigos y compañeros de estudios del Postgrado: Omar Betancourt, Chiara Contreras, Maribel Castellano, Clara Longobardi, Eliana Puebla, Roberto Sakkal, Carolina Salinas, Claudio Bramanti y Valentina Trujillo por haber estado siempre allí.

LISTA DE CONTENIDOS

DEDICATORIA	iv
AGRADECIMIENTOS.....	v
LISTA DE CONTENIDOS.....	vi
LISTA DE FIGURAS.....	viii
LISTA DE TABLAS	xii
RESUMEN.....	xiii
I. INTRODUCCIÓN.....	1
II. REVISIÓN DE LA LITERATURA	5
II.I. TERATOMAS BUCONASOFARÍNGEOS O EPIGNATHUS	5
II.II. EPIDEMIOLOGÍA.....	9
II.III. GENERALIDADES DEL DESARROLLO EMBRIOLÓGICO	12
II.III.1. FORMACIÓN DE LA CARA.....	22
II.III.2. FORMACIÓN DEL PALADAR	26
II.III.3. ANOMALÍAS EN LA FORMACIÓN DE LA CARA	30
II.IV. ETIOLOGIA DE LOS TERATOMAS	31
II.V. LUGAR DE ORIGEN	33
II.VI. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.....	35

II.VII. MALFORMACIONES ASOCIADAS	38
II.VIII. CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS	40
II.IX. CLASIFICACIÓN	44
II.X. DIAGNÓSTICO.....	49
II.XI. TRATAMIENTO	55
II.XII. PRONÓSTICO.....	58
II.XIII. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	60
III. DISCUSIÓN.....	69
IV. REPORTE DE UN CASO.....	74
V. CONCLUSIONES.....	115
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	117
VII. ANEXOS	122
VII.I GLOSARIO DE TÉRMINOS	123

LISTA DE FIGURAS

		Pag.
Fig. 1	Distribución de la ubicación de los Teratomas de acuerdo al estudio de Tapper Y Lack.	10
Fig. 2	Los derivados del ectodermo, mesodermo y endodermo.	14
Fig. 3	Plegamiento cefalocaudal del embrión a la tercera semana	16
Fig. 4	Arcos faríngeos	17
Fig. 5	Vista lateral de un embrión al término de la cuarta semana	18
Fig. 6	Cada arco faríngeo lleva consigo su propio nervio cráneoal	20
Fig. 7A	Cartílagos de los arcos faríngeos	21
Fig. 7B	Estructuras definitivas formadas por los componentes cartilaginosos de los diversos arcos faríngeos	21
Fig. 7C	Derivados musculares esqueléticos de los arcos faríngeos	21
Fig. 8	Vista frontal de un embrión de 24 días	23
Fig. 9	Vista frontal de un embrión que muestra los procesos mandibulares ya fusionados	23
Fig. 10A	Vista frontal de la cara. Embrión de 5 semanas	24
Fig. 10B	Vista frontal de la cara. Embrión de 6 semanas	24
Fig. 11A	Vista frontal de la cara. Embrión de 7 semanas	25
Fig. 11B	Vista frontal de la cara. Embrión de 10 semanas	25
Fig. 12A	Segmento intermaxilar y procesos maxilares	27
Fig. 12B	El segmento da origen al subnasal del labio superior a la parte medial del maxilar superior con los cuatro incisivos y al paladar primario triangular	27
Fig. 13A	Corte frontal de la cabeza de un embrión de 6 semanas y media	29

	Pag.
Fig. 13B Vista ventral de las crestas palatinas después de la extirpación del maxilar inferior y de la lengua	29
Fig. 13C Corte frontal de la cabeza de un embrión de 7 semanas y media. La lengua se ha desplazado hacia abajo y las crestas palatinas han alcanzado una posición más horizontal	29
Fig. 13D Vista ventral de las crestas palatinas después de la extirpación del maxilar inferior y de la lengua.	29
Fig. 13E Corte frontal de un embrión de 10 semanas. Las dos crestas palatinas se han fusionado entre sí y con el tabique	29
Fig. 13F Vista ventral del paladar donde se observa que el agujero incisivo forma el límite anatómico en la línea media entre el paladar primario y el secundario.	29
Fig. 14 Teratoma buconasofaríngeo	36
Fig. 15 Características clínicas de teratoma buconasofaríngeo antes de ser removido quirúrgicamente	37
Fig. 16 Características clínicas de teratoma buconasofaríngeo antes de ser removido quirúrgicamente	38
Fig. 17 Características histológicas de un teratoma buconasofaríngeo	43
Fig. 18 Imagen de un epignathus en una ecografía a las 25 semanas de gestación	51
Fig. 19 Imagen de un epignathus en una resonancia magnética a las 25 semanas de gestación	51
Fig. 20A Imagen radiológica de un recién nacido con epignathus	54
Fig. 20B Resonancia magnética en recién nacido con epignathus	54
Fig. 21 Higroma quístico en un recién nacido	61
Fig. 22 Encefalocele en la cavidad bucal	62
Fig. 23 Vista del paladar después de la remoción del encefalocele	62
Fig. 24 Glioma	63

	Pag.
Fig. 25 Quiste dermoide	64
Fig. 26 Épulis en una recién nacida	65
Fig. 27 Hemangioma en la cara de un infante	66
Fig. 28A Linfangioma de la lengua	67
Fig. 28B Cefálica lateral en una paciente con linfangioma de la lengua	67
Fig. 29 Fotos extrabucuales iniciales. Abril 2005	80
Fig. 30 Fotos intrabucuales iniciales. Abril 2005	83
Fig. 31 Modelos iniciales. Abril 2005	86
Fig. 32 Radiografía panorámica inicial. Abril 2005	87
Fig. 33 Periapical completo inicial. Abril 2005	87
Fig. 34 Radiografía cefálica inicial. Abril 2005	88
Fig. 35 Radiografía Postero-anterior inicial. Abril 2005	89
Fig. 36 Trazado UCV inicial	90
Fig. 37 Trazado Burstone y Legan inicial	91
Fig.38 Trazado Postero-anterior de Ricketts	94
Fig. 39 Predicción quirúrgica sobre la foto de perfil	99
Fig.40 Trazado de predicción quirúrgico superpuesto al trazado inicial	99
Fig. 41 Fotos extrabucuales pre-quirúrgicas. Febrero 2007	100
Fig. 42 Fotos intrabucuales pre-quirúrgicas. Febrero 2007	100
Fig. 43 Radiografía panorámica prequirúrgica. Febrero 2007	101
Fig. 44 Radiografía cefálica lateral pre-quirúrgica. Febrero 2007	101
Fig. 45 Radiografía cefálica postero- anterior pre-quirúrgica. Febrero 2007.	102
Fig. 46 Fotos extrabucuales post-quirúrgicas, 15 días después de la operación. Marzo 2007	102

	Pag.
Fig. 47 Fotos extrabucales pot-quirúrgicas, 45 días después de la operación. Abril 2007.	103
Fig. 48 Radiografía Panorámica post-quirúrgica	105
Fig. 49 Radiografía cefálica lateral postquirúrgica	106
Fig. 50 Radiografía postero-anterior post-quirúrgica	106
Fig. 51 Trazado UCV Post-quirúrgico	107
Fig. 52 Trazado Burstone y Legan Post-Quirúrgico	108
Fig. 53 Trazado Postero-anterior de Ricketts Post-quirurgico	111
Fig. 54 Superposiciones comparando el trazado inicial con el post-quirurgico	114

LISTA DE TABLAS

	Pag.
Tabla I Diagnósticos diferenciales de los epignathus	61
Tabla II Mediciones Análisis UCV inicial	90
Tabla III Mediciones Análisis Burstone y Legan inicial	92
Tabla IV Mediciones del Analisis Postero-anterior de Ricketts inicial	95
Tabla V Mediciones del Analisis UCV Post-quirúrgico	107
Tabla VI Mediciones de Analisis Burstone y Legan Post-quirúrgico	109
Tabla VII Mediciones del Analisis Postero-anterior de Ricketts Post-quirúrgico	112

RESUMEN

Los teratomas buconasofaríngeos o epignathus son una neoplasia compleja constituida por tejidos desorganizados que provienen de las tres capas germinales: ectodermo, mesodermo y endodermo. Pueden estar adheridos al techo de la faringe, al paladar o al alveolo dentario; la base del esqueleto no siempre está afectada y el tumor se proyecta hacia afuera de la cavidad bucal. Los teratomas ocurren con una incidencia de 1 en 4.000 nacidos vivos, y los epignathus constituyen menos del 2% de dicha proporción. La anomalía asociada más común a este tipo de tumores es el paladar hendido. Sus características clínicas dependen de su tamaño y de su ubicación, siendo esta la causa de la variabilidad en su cuadro clínico. Estas neoplasias se pueden diagnosticar en la etapa prenatal y en la postnatal. El tratamiento de elección es la remoción quirúrgica completa siendo necesario la conformación de un equipo multidisciplinario para tratar a éstos pacientes a lo largo de su vida. Entre sus diagnósticos diferenciales se encuentran el *encefalocele*, *rabdomiosarcoma*, *glioma*, *quiste dermoide*, *épolis gigante*, *hemangioma*. Se presenta un caso clínico en actual tratamiento en el Postgrado de Ortodoncia de la Facultad de Odontología de la Universidad Central de Venezuela.

I. INTRODUCCIÓN

Los teratomas buconasofaríngeos o epignathus son una neoplasia compleja, compuesta por tejidos dispuestos anárquicamente que son derivados de las tres capas germinales: ectodermo, mesodermo y endodermo, los cuales son extraños al sitio anatómico de origen, es decir, son una variante de los tejidos normales del lugar donde está ubicado el tumor, pudiendo estar adheridos al techo de la faringe, al paladar o al alveolo dentario; la base del esqueleto no siempre está afectada y el tumor se proyecta hacia afuera de la cavidad bucal.

Los teratomas son las neoplasias que ocurren con mayor frecuencia en los recién nacidos y ocurren con una incidencia de 1 en 4.000 nacidos vivos, sin embargo, los teratomas buconasofaríngeos o epignathus constituyen menos del 2% de dicha proporción. ^(1- 11)

Existen varias hipótesis que tratan de explicar el origen de los teratomas pero ninguna de ellas es aceptada por completo. Sin embargo, todas coinciden en que su formación se produce en etapas muy tempranas del desarrollo, incluso antes de la cuarta semana de vida intrauterina, lo que genera alteraciones en el desarrollo normal de la cara del individuo, siendo el paladar hendido (completo o incompleto) la anomalía asociada más común a este tipo de tumores. Son lesiones que no tienen naturaleza familiar, no son

de herencia mendeliana ni poligénica y tampoco hay evidencia que se produzcan por factores del medio ambiente.

Las características clínicas de los epignathus dependen de su tamaño y de su ubicación. Pueden variar desde una masa grande que involucra al paladar y al hueso esfenoides, que protruye a través de la cavidad bucal, o ser tan pequeño y pedunculado que no proporciona signos observables clínicamente.

El cuadro clínico del epignathus tiene un amplio espectro, desde no presentar síntomas hasta causar la muerte; comúnmente se reconoce al nacimiento o en los primeros días de vida, excepto en las instancias donde el tumor es tan pequeño que obviamente es asintomático.

El trabajo que se desarrolla a continuación describe a los teratomas buconasofaríngeos o epignathus, abarcando su definición, epidemiología, etiología, lugar de origen, características clínicas, malformaciones asociadas, características histológicas, clasificación, diagnóstico, tratamiento y sus diagnósticos diferenciales. Además se describen las generalidades del desarrollo embriológico, haciendo énfasis en el proceso de formación de la cara y en la formación del paladar, valorando también la aparición de anomalías durante la formación del rostro, para de esta forma ayudar a

entender las causas etiológicas de estos tumores así como también el por qué de las anomalías que son asociadas a ellos.

Este estudio se realiza con la finalidad de asistir al odontólogo general, al odontopediatra y al ortodoncista en el diagnóstico y manejo de pacientes que han tenido un teratoma buconasofaríngeo, a que reconozcan sus características faciales y bucales, y entiendan la importancia de conformar un equipo multidisciplinario integrado por el odontopediatra, ortodoncista, cirujano maxilofacial, fonoaudiólogo, terapeuta de lenguaje y psicólogo infantil para el tratamiento de estos pacientes.

Objetivo General

Describir las características generales de los teratomas buconasofaríngeos o epignathus y sus implicaciones en el desarrollo craneofacial del individuo.

Objetivos Específicos

- 1) Describir de los teratomas buconasofaríngeos o epignathus su etiología (teorías que lo explican), frecuencia, lugar de origen, malformaciones asociadas, incidencia de acuerdo a edad, sexo, raza,

características clínicas, características histológicas, diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

- 2) Identificar los aspectos generales del desarrollo embriológico del hombre que facilitan la comprensión de la evolución de los teratomas buconasofaríngeos o epignathus.
- 3) Determinar cual tecnología diagnóstica es aplicada actualmente y conocer el protocolo sistemático que se aplica para su diagnóstico.
- 4) Realizar el reporte de un caso de una paciente adulta que está siendo tratada en el Postgrado de Ortodoncia de la Facultad de Odontología de la Universidad Central de Venezuela, desde el año 2005 hasta nuestros días, con un diagnóstico neonatal de teratoma buconasofaríngeo o epignathus.

II. REVISIÓN DE LA LITERATURA

II.I. TERATOMAS BUCNASOFARÍNGEOS O EPIGNATHUS

El teratoma en su terminología, se deriva de la palabra terato que es un prefijo de origen griego que denota relación con un monstruo, con monstruosidades, o con anomalías adquiridas ⁽¹²⁾. El término teratoma fue empleado por primera vez por Rudolph Virchow en su libro sobre tumores publicado en el año 1863 y deriva de las palabras griegas “teratos” (monstruo) y onkoma (tumor), que describen claramente el crecimiento anormal y la apariencia de estos tumores ^(3,11,13,14). Dado que este término se originó de una descripción superflua, el mismo no define tejido histológico ni significación fisiológica o pronóstico, no obstante es ampliamente aceptado y utilizado. ⁽³⁾

El teratoma es una neoplasia verdadera formada por diferentes tipos de tejidos, los cuales no son característicos del área donde se presenta el tumor. Se deben diferenciar de las lesiones no neoplásicas que representan acumulaciones heterotópicas de diversas formas de tejidos y las cuales son comunes del área. ^(6,13,15,16,17,18)

Carrasquel, Regalado y Amilachwari en 1999 ⁽³⁾, definieron a los teratomas como una neoplasia compleja, compuesta por tejidos derivados de

las tres capas germinales: ectodermo (epitelio escamoso y tejido neuronal), mesodermo (hueso, cartílago, músculo) y endodermo (tejido respiratorio, gastrointestinal, glándulas mucosas), los cuales son extraños al sitio anatómico de origen, es decir, son una variante de los tejidos normales del lugar donde está ubicado el tumor, localizándose, por ende, en regiones que habitualmente no albergan tales tejidos, siendo así un tumor único en oncología. Los tejidos que forman el teratoma se disponen anárquicamente, y están predispuestos a un crecimiento progresivo y a la degeneración maligna. Este tumor se considera una congregación discordante de células pluripotenciales, que no demuestra organogénesis sistémica ni segmentación vertebral. ⁽¹⁹⁾

El teratoma es la neoplasia más frecuente en el recién nacido; y representa aproximadamente un 3% de las enfermedades malignas de la infancia. Se presentan en diferentes áreas del organismo, pero más a menudo, ocurren en línea media y localizaciones para-axiales, desde el cerebro hasta el área sacral, así como a nivel de gónadas, incluyendo ovarios, testículos, mediastino anterior, área retroperitoneal, regiones presacra y coccígea, región pinneal, cabeza, cuello y vísceras abdominales. A excepción de los teratomas que ocurren en ovarios, testículos o mediastino, se sabe que por lo regular estas neoplasias están presentes en el momento del nacimiento o se descubren poco después. ^(3,17,19,20,21)

Las lesiones de teratomas que aparecen en la bucofaringe de un recién nacido son generalmente conocidas como *Epignathus* a pesar de que este término en el sentido estricto del lenguaje implica una derivación de la mandíbula. ^(14,16,22,23,24)

Estos teratomas varían en su complejidad estructural, siendo sus formas más sencillas compatibles con la vida, pueden estar adheridos al techo de la faringe, al paladar o al alveolo dentario; la base del esqueleto no siempre está afectada y el tumor se proyecta hacia afuera de la cavidad bucal. ⁽²³⁾

En la literatura existen diferentes definiciones de los epignathus:

- Un epignathus es un tumor congénito, teratoide en su naturaleza, que posee partes reconocibles de un feto, el cual se encuentra adherido a la cavidad bucal o a la parte superior de la faringe ⁽²⁵⁾
- Para Wynn, Waxman, Gorton y Askotzky en 1956, se puede definir como cualquier crecimiento parasitario que sobresalga de la boca del huésped. ⁽²²⁾

- Zakaria en 1986 ⁽¹⁶⁾, lo define como un tumor raro de malformación congénita que nace en la boca de los recién nacidos. El infante con este tumor nace con una masa de tejido que sobresale de la faringe, del paladar o del alvéolo; la base del cráneo no siempre está afectada y el tumor se proyecta hacia afuera de la cavidad bucal. Consiste en una mezcla de tejidos originados de las tres capas germinales, los cuales no son comunes de encontrar en el lugar donde se localiza el epignathus. ^(14,23)
- Díaz en 1984 y Maeda en 1989, acotan que también se le conoce como “verdadero epignathus”, utilizando este término para mencionar a las monstruosidades fetales que pueden contener órganos bien diferenciados y presentarse como fetos parásitos o “Fetos en Fetos”. ⁽²⁶⁾
- Calderon en 1991, los define como los teratomas que crecen en la cavidad bucal y que están unidos a los maxilares. En la mayoría de los casos son benignos, aunque pueden sufrir transformación maligna, particularmente en aquellas lesiones en las que existe pobre diferenciación de tejidos; aunque hay que señalar que esto es raro. ⁽²⁷⁾

- Para Oliveira-Filho en 1998 ⁽¹⁾, los epignathus o los teratomas nasofaríngeos son raras neoplasias congénitas que se encuentran unidas al hueso esfenoideas, maxilar superior o paladar y que sobresalen por la boca del feto. Este tumor puede conllevar a la muerte muy pronto después del nacimiento, como consecuencia de una obstrucción severa de la vía aérea requiriendo planificación antes y después del parto para asegurar la respiración y la vida del niño. ⁽²⁸⁾
- Y Rivero en el 2003 y Halterman en el 2006, los definen como tumores teratoides congénitos altamente diferenciados que se localizan en la cavidad bucal. ^(11,29)

II.II. EPIDEMIOLOGÍA

Los teratomas son las neoplasias más frecuentes en el recién nacido y constituyen el 2-3 % de los tumores de la infancia ^(20,21). En general ellos presentan una incidencia de 1 en 4.000 nacidos vivos, y aquellos que se presentan en la buconasofarige comprenden menos del 2%. ⁽¹⁻¹¹⁾

Tapper y Lack en 1983, revisaron 254 casos de teratomas que habían ocurrido en un período de 54 años en el Hospital de Niños de Boston, Estados Unidos y encontraron que la región más común de aparición fue la sacrocoxígea. La cabeza y el cuello obtuvieron 5.5% de ocurrencia siendo la parte anterior y lateral del cuello el lugar más común seguido por la cara, la buconasofaringe y la orbita ^(13,18). Fig. 1.

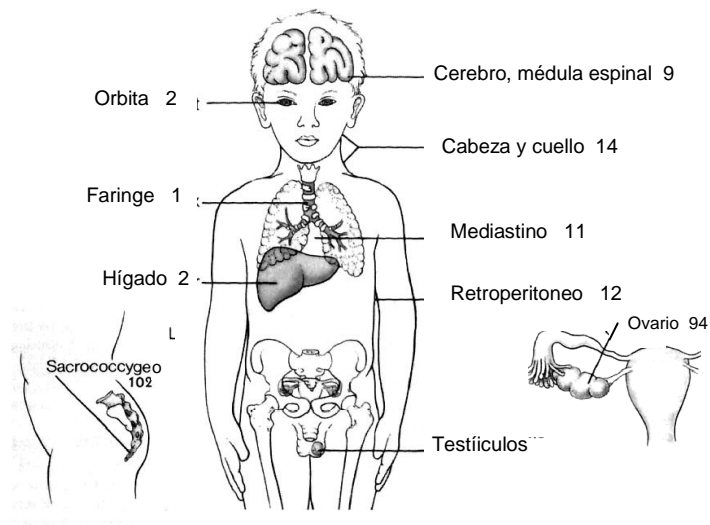


Fig. 1 Distribución de la ubicación de los teratomas de acuerdo al estudio realizado por Tapper y Lack ⁽¹³⁾.

Otros clínicos como Biglioli, Gianni y Di Francesco en 1996, realizaron revisiones extensas de teratomas en la infancia, reportando que las localizaciones más comunes son sacrocoxígea y ovárica (casi 40% cada uno). No más del 6% de los teratomas están localizados en la región de la cabeza y el cuello, y aproximadamente 4% de los teratomas ocurren en el mediastino, peritoneo, el sistema nervioso central y los testículos. ⁽³⁰⁾

Nogales, Gasca, Llamas, Blanco y Fernández en 1977, reportaron un solo caso de epignathus en 800.000 nacidos vivos en Andalucía entre 1957 y 1976 ⁽³¹⁾. Sin embargo en 1999, Vandenhoute, Leteurtre, Lecomte-Houcke, Pellerin, Nuyts, Cuisset y Soto-Ares reportaron que la incidencia de los epignathus está entre 1 por cada 35.000 nacidos muertos y 1 por cada 200.000 nacidos vivos. ⁽⁴⁾

En la casuística del Hospital Clínico Universitario de Caracas (1957-1989), se reporta el teratoma bucofaríngeo en 37 casos, representando el 2.7% del total de los teratomas reportados. ⁽³⁾

En referencia a la incidencia en el sexo:

Díaz en 1984 y Mc. Shane en 1989, reportaron que existe predilección por las hembras en una relación de 5:1 ⁽²⁶⁾. Sin embargo, otros autores refieren que los epignathus se presentan con más frecuencia en el sexo femenino pero en una proporción de 3:1. Ellos reportan que no se ha encontrado todavía ninguna explicación para la predilección femenina y para la relativa rareza de los epignathus en comparación con los teratomas que se localizan en otras ubicaciones. ^(1,2,4,7,8,27)

Tomando en cuenta la raza:

Hajdu, Faruque, Hajdu y Morgan en 1966, reportaron que la distribución de la enfermedad se presenta en la misma proporción en pacientes blancos y negros. ⁽²⁶⁾

Con respecto a la edad de la madre:

Esta puede variar de 15 a 33 años, con un promedio de 24.6 años. Ocurren con más frecuencia en madres jóvenes y están asociados a polihidramnios, como consecuencia de las dificultades que tiene el feto para tragar durante su vida fetal. Se puede presentar edema en la placenta debido a la descompensación cardíaca fetal producto de la extensa vascularización del tumor. También se han descrito casos de preclamsia y un aumento en la alfa-fetoproteína del líquido amniótico. ⁽⁴⁾

II.III. GENERALIDADES DEL DESARROLLO EMBRIOLÓGICO

Para poder entender el momento del desarrollo de los teratomas, tratar de explicar el por qué de estos tumores, y de las anomalías asociadas, se abordará algunas generalidades del desarrollo embriológico del humano.

El período embrionario o período de organogénesis se extiende desde la tercera semana hasta la octava de desarrollo y es el lapso en el cual cada una de las tres hojas germinativas, ectodermo, mesodermo y endodermo, dan origen a sus propios tejidos y sistemas orgánicos. Este período se caracteriza por un rápido desarrollo del embrión y en él ocurren grandes cambios morfogénéticos que conducen a la formación de los esbozos de los principales órganos, aparatos y sistemas. ⁽³²⁾

La hoja ectodérmica da origen a órganos y estructuras que mantienen el contacto con el mundo exterior, destacándose entre ellas el sistema nervioso central y periférico, el epitelio sensorial del oído, la nariz y los ojos, la piel, uñas y pelo, así como también las glándulas hipofisiaria, mamaria, sudoríparas y el esmalte de los dientes. ^(32,33)

De la hoja mesodérmica, se deriva el mesodermo paraxial, el intermedio y el de la lámina lateral. El mesodermo paraxial forma somitómeras, que dan origen al mesénquima de la cabeza y se organizan en somitas, en segmentos occipitales y caudales. Las somitas dan origen al miotoma (tejido muscular), esclerotoma (cartílago y hueso), y dermatoma (tejido subcutáneo de la piel), los cuales son todos tejidos de sostén del cuerpo. ⁽³²⁾

Y la hoja endodérmica proporciona el revestimiento epitelial del tracto gastrointestinal, el aparato respiratorio y la vejiga urinaria. Forma además el parénquima de la glándula tiroides y paratiroides, el hígado y el páncreas y por último conforma el tejido epitelial que reviste la cavidad del tímpano ^(32,33).

Fig. 2.

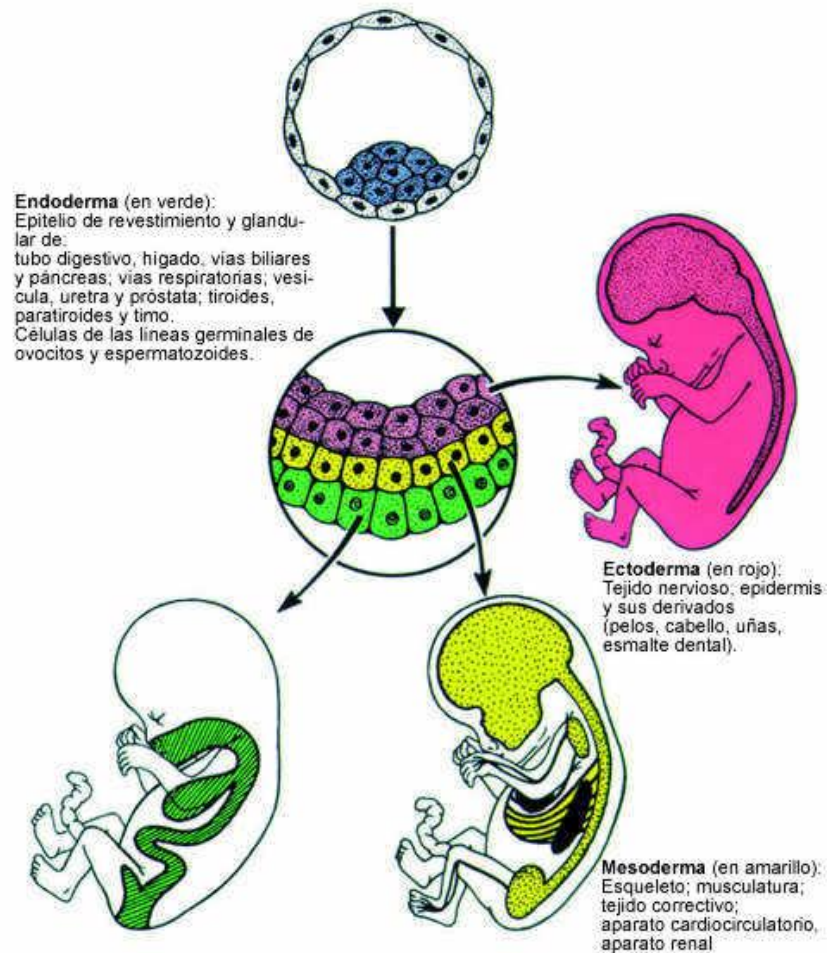


Fig. 2 Derivados del ectodermo, del mesodermo y endoderma.
Tomado de: <http://www.sindioses.org/sociedad/stemcell06.jpg> ⁽³⁴⁾

Al finalizar la tercera semana, el disco embrionario trilaminar se pliega en dos planos, para formar un embrión de aspecto más típico, cilíndrico y en forma de C. El plegamiento en el plano cefalocaudal resulta principalmente

del crecimiento longitudinal rápido del sistema nervioso central. El crecimiento de las somitas es la causa de la mayor parte del plegamiento transversal, dando lugar a la forma redondeada del cuerpo. (32,33,35)

Con el plegamiento, el saco vitelino tapizado de endodermo se localiza dentro del embrión y forma el intestino primordial constituido por las porciones anterior, media y posterior. El plegamiento de la cabeza en dirección ventral incorpora parte del tapiz endodérmico dentro del embrión, y constituye la pared anterior del intestino. La membrana bucofaríngea separa la porción anterior del intestino de la cavidad bucal primitiva o estomodeo. La membrana bucofaríngea desaparece al final de la tercera semana, lo que permite la continuidad entre la porción anterior del intestino y el estomodeo. (32,33)

Como consecuencia de este plegamiento embrionario, se forma una depresión denominada estomodeo o cavidad bucal primitiva, delimitada por delante por el proceso frontal en desarrollo, por detrás y hacia abajo por la eminencia cardíaca, lateralmente por los arcos branquiales o faríngeos y en el fondo está separada de la faringe por la membrana bucofaríngea. La membrana bucofaríngea es bilaminar y está constituida por dos capas de células, una de origen ectodérmico y otra endodérmico respectivamente, mientras que el revestimiento del estomodeo es de naturaleza ectodérmica. Al nivel del techo del estomodeo se origina una invaginación o bolsa

adicional llamada bolsa de Rathke y que formará el lóbulo anterior de la hipófisis ⁽³⁵⁾. Fig. 3.

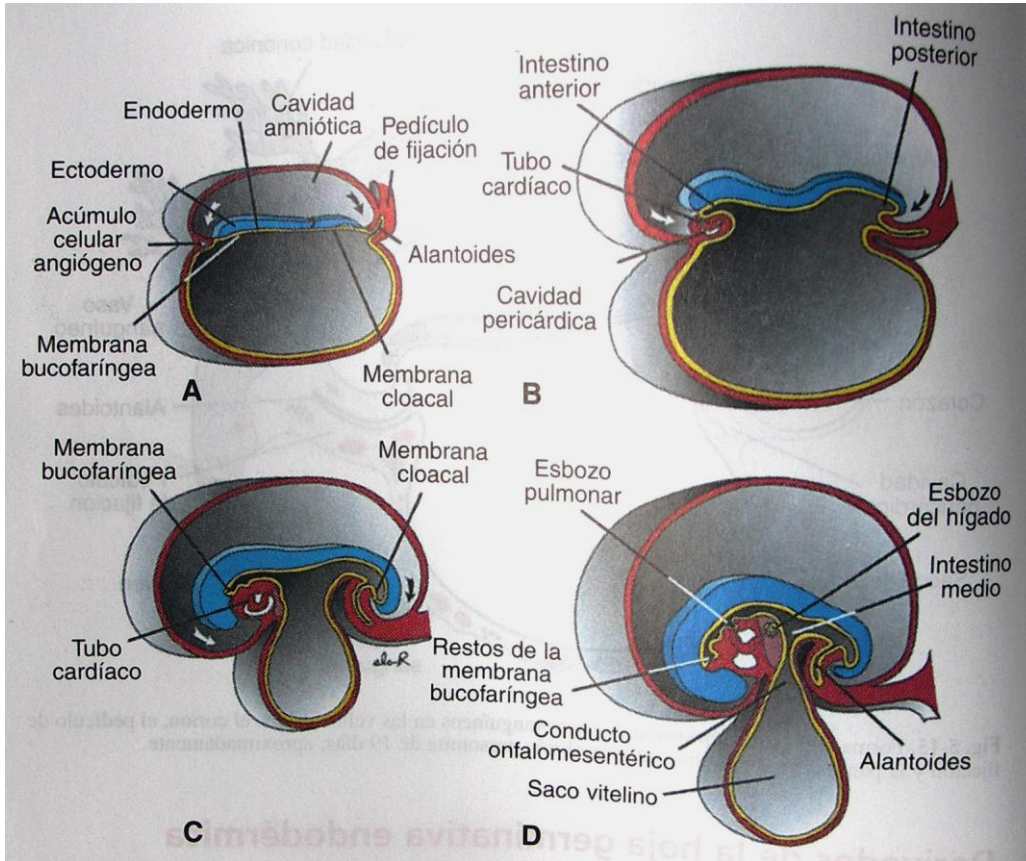


Fig. 3. Plegamiento cefalocaudal del embrión a la tercera semana. Tomado de Sadler. ⁽³²⁾

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de los arcos branquiales o faríngeos. Estos arcos aparecen en la cuarta y quinta semana de desarrollo como resultado de la migración de células de la cresta neural a la región de la cabeza y el cuello; y contribuyen en gran medida al aspecto externo característico del embrión. En un período inicial, están constituidos por barras de tejido mesenquimático separados por profundos surcos que constituyen las hendiduras branquiales o faríngeas.

Simultáneamente, con el desarrollo de los arcos y hendiduras, aparecen algunas evaginaciones como son las bolsas faríngeas que se ubican a lo largo de las paredes laterales del intestino faríngeo y constituye la porción más craneal del intestino anterior. ^(32,33,36)

Cada uno de los arcos branquiales, está formado por un núcleo central de tejido mesodérmico o tejido conectivo embrionario, cubierto en su lado externo por ectodermo superficial y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico. De tal manera que, cada arco branquial se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, su propio nervio, y cualquiera que sea el sitio al que emigren las células musculares llevarán consigo su componente nervioso craneal. Asimismo, cada arco posee su propio componente arterial o arco aórtico y un cartílago inductor de la estructura ósea correspondiente ^(32,33,35,36,37,38). Fig. 4.

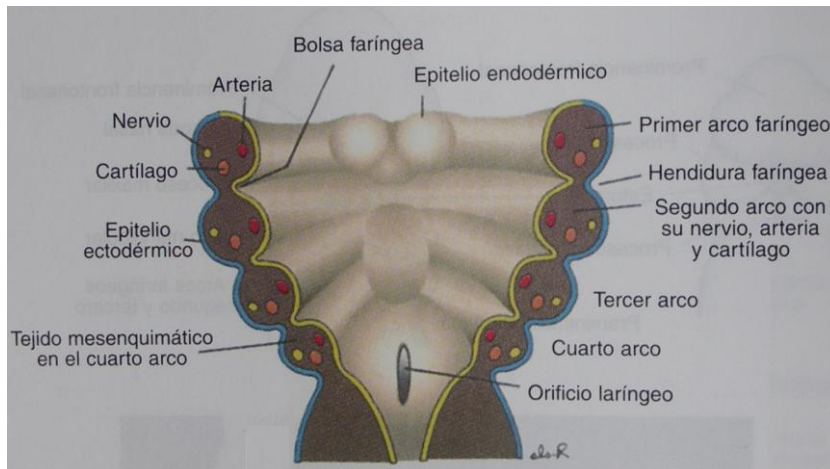


Fig. 4. Arcos faríngeos. Cada uno de ellos comprende un componente cartilaginoso, un nervio craneal, una arteria y un componente muscular. Tomado de Sadler. ⁽³²⁾

El examen de la superficie externa de un embrión humano, al final de la cuarta semana de desarrollo, revela cuatro pares bien definidos de arcos faríngeos. En la especie humana los arcos V y VI se encuentran poco desarrollados y no son visibles en la superficie externa del embrión. El quinto arco se atrofia por completo y no da lugar a ninguna estructura en el adulto. Por lo tanto, el arco IV es el resultado de la fusión de los arcos V y VI ^(33,35).

Fig. 5.

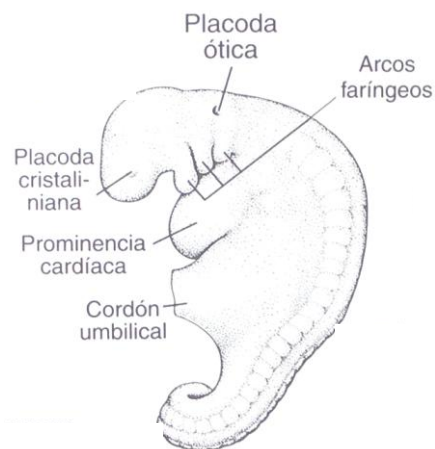


Fig. 5. Vista lateral de un embrión al término de la cuarta semana. Tomada de Sadler ⁽³²⁾

El primer arco faríngeo es el de mayor interés para los odontólogos, pues es el que va a dar origen a ambos maxilares y por lo tanto es uno de los principales contribuyentes al desarrollo de la cara. De este arco faríngeo se origina el proceso o prominencia maxilar y el proceso mandibular, estos están bien diferenciados y se forman por la migración de las células de la cresta neural hacia los arcos faríngeos durante la cuarta semana. En la mesénquima del proceso maxilar, se produce una osificación

intramembranosa que da lugar al hueso cigomático, a los maxilares y a la escama del hueso temporal. ^(32,33)

El cartílago del primer arco es el cartílago de Meckel, cuyo extremo dorsal se osifica para formar dos de los huesecillos del oído medio: el martillo y el yunque. La porción media se reabsorbe, excepto en su pericondrio, que forma el ligamento esfenomandibular. Y la parte ventral origina una estructura en forma de herradura que mas adelante será la mandíbula. En el tejido mesenquimatoso externo al cartílago se desarrollará una osificación intramembranosa, que generará la mandíbula, esto se producirá cuando el cartílago de Meckel original desaparezca. La musculatura del primer arco branquial está constituida por los músculos de la masticación: temporal, masetero, pterigoideo externo, pterigoideo interno y también se derivan el vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el músculo del martillo y el periestafilino externo. La inervación de los músculos del primer arco se produce únicamente por el nervio trigémino (V par craneal) a través de las ramas maxilar inferior y superior. Como el mesénquima del primer arco contribuye también a la formación de la dermis de la cara, la inervación sensitiva de la piel facial es suministrada por las ramas oftálmica, maxilar superior y maxilar inferior del nervio trigémino ^(32,33,38). Fig. 6 y 7.

La innervación del segundo arco llamado arco hioideo o arco faríngeo, es generada por el nervio facial y su componente muscular está formado por

los músculos de la expresión facial como el frontal, orbicular de los labios, orbicular de los ojos, el cigomático y el platisma (músculo cutáneo del cuello); también se deriva el músculo del estribo, el estilohioideo, el vientre posterior del digástrico y el auricular. Este arco posee un cartílago llamado de Reichert que inducirá a la formación del otro huesecillo del oído medio, como es el estribo, se originará también la apófisis estiloides del hueso temporal, las astas menores y la porción superior del cuerpo del hioides. Una parte del pericondrio del cartílago de Reichert forma el ligamento estilohioideo ^(32,33,38).

Fig. 6 y 7.

El tercer arco esta inervado por el glosofaríngeo (IX par craneal) y los músculos que provienen de él son: el estilogloso y el estilofaríngeo. El cartílago de este arco favorece la formación de la porción inferior del cuerpo y el asta mayor del hueso hioides ^(32,33,38). Fig. 6 y 7.

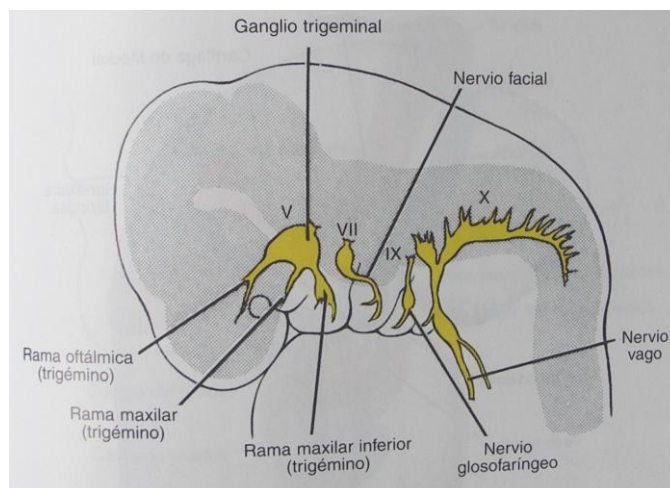


Fig. 6. Cada arco faríngeo lleva consigo su propio nervio craneal. Tomado de Sadler. ⁽³²⁾

El cuarto y sexto arco se encuentran inervados por el nervio vago (X par craneal), dando las ramas del laríngeo superior e inferior. De su cartílago se formarán los cartílagos de la laringe: tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado y cuneiforme. Los músculos del cuarto arco son el cricotiroideo, peristafilino externo (elevador del velo del paladar) y constrictores de la faringe. Mientras que los del sexto arco son los músculos intrínsecos de la laringe ⁽³²⁾. Fig. 6 y 7.

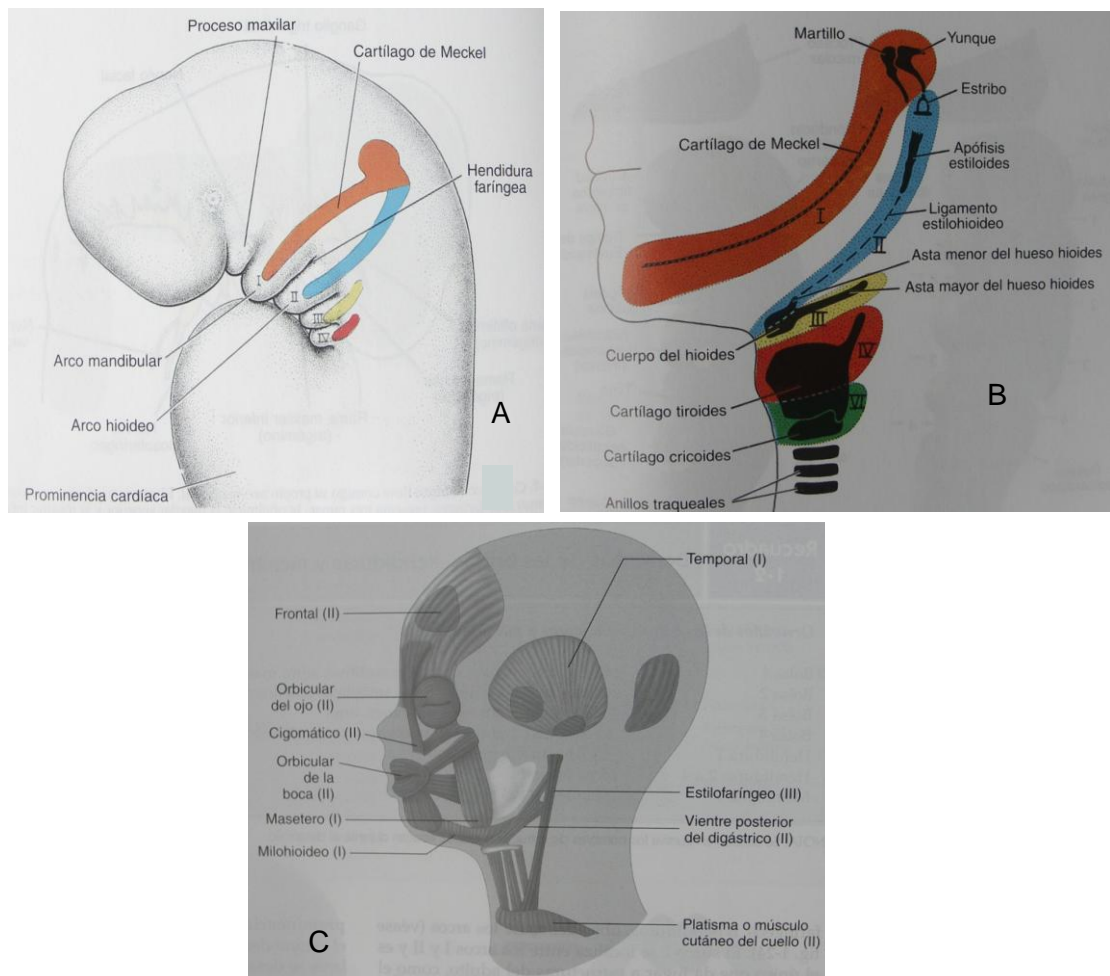


Fig. 7. A. Cartílagos de los arcos faríngeos que participan en la formación de los huesos de la cara y el cuello. Tomado de Sadler. ⁽³²⁾
 B. Estructuras definitivas formadas por los componentes cartilagosos de los diversos arcos faríngeos. Tomado de Sadler. ⁽³²⁾
 C. Derivados musculares esqueléticos de los arcos faríngeos. Tomado de Bishara. ⁽³³⁾

II.III.1. FORMACIÓN DE LA CARA

La cara experimenta la mayor parte de su desarrollo entre la cuarta y octava semana del período embrionario, gracias a los desplazamientos y multiplicación celular que dan como resultado la formación de los mamelones o procesos faciales. Los procesos faciales aparecen al final de la cuarta semana de vida intrauterina, están constituidos en su mayor parte por mesénquima derivado de la cresta neural y son formados principalmente a partir del primer par de arcos faríngeos. ⁽³²⁾

Los arcos faríngeos desempeñan un importante papel en la formación de la cara. Hacia el final de la cuarta semana, el centro de la cara estará formado por el estomodeo, rodeado por el primer par de arcos faríngeos. Cuando el embrión tiene cuatro semanas y media pueden identificarse cinco formaciones mesenquimáticas: los procesos mandibulares (que son derivados del primer arco faríngeo) ubicados caudalmente en relación al estomodeo; los procesos maxilares (que son derivados de la porción dorsal del primer arco faríngeo) ubicados lateralmente al estomodeo; y la prominencia frontonasal, que representa una elevación ligeramente redondeada, y se encuentra en relación craneal con respecto al estomodeo ^(32,33,35,36,37,38,39). Fig. 8.

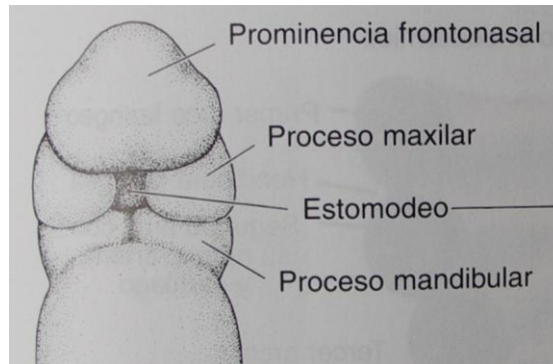


Fig. 8. Embrión en una vista frontal de 24 días aproximadamente. El estomodeo se observa rodeado por cinco prominencias mesenquimáticas. Tomado de Sadler.⁽³²⁾

Uno de los primeros acontecimientos en la formación de las estructuras faciales es el agrandamiento y la fusión de los extremos internos de los procesos mandibulares bilaterales en la línea media para formar el labio inferior, la barbilla y el cuerpo de la mandíbula. El hoyuelo de la línea media que se observa en el mentón de algunos individuos es un reflejo de la variación en el grado de fusión de los procesos mandibulares^(32,33,35,38). Fig 9

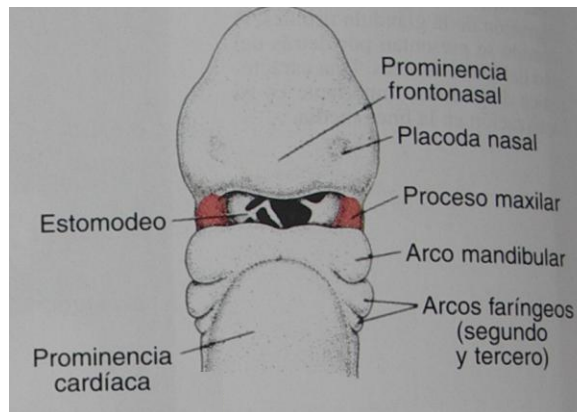


Fig. 9. Vista frontal de un embrión que muestra los procesos mandibulares ya fusionados. Tomado de Sadler.⁽³²⁾

A cada lado de la prominencia frontonasal se observa un engrosamiento local del ectodermo superficial que son las plácodas nasales

u olfatorias. Durante la quinta semana las plácodas nasales se invaginan para formar las fositas nasales, de esta forma aparecen los rebordes del tejido que rodean a cada fosita formando los procesos nasales que tienen forma de herradura. Los del lado externo son los procesos nasales laterales y los del lado interno son los procesos nasales mediales^(32,35). Fig. 10.

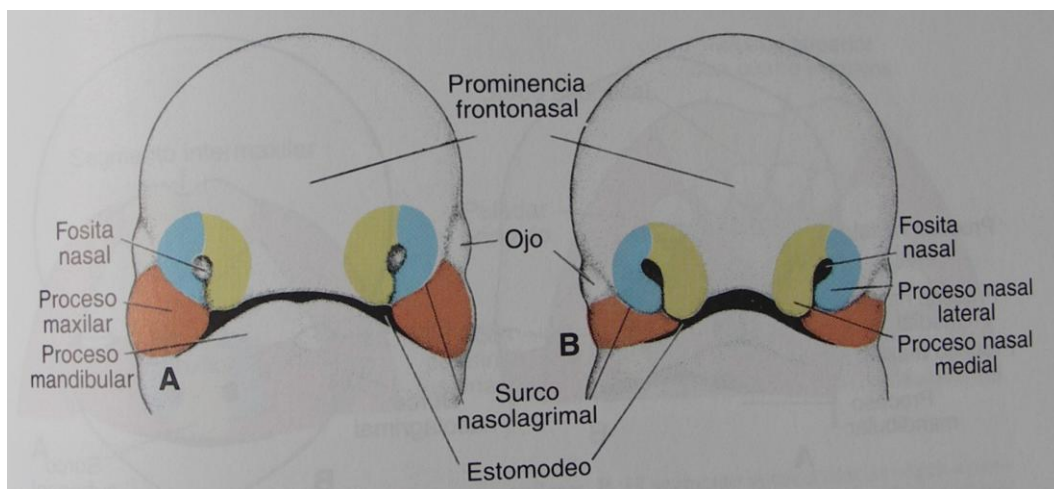


Fig. 10. Vistas frontales de la cara. A. Embrión de 5 semanas. B. Embrión de 6 semanas. Tomado de Sadler.⁽³²⁾

En el curso de las dos semanas siguientes los procesos maxilares continúan aumentando su volumen en dirección medial, comprimiendo los procesos nasales hacia la línea media. En una etapa posterior queda cubierta la hendidura que se encuentra entre el proceso nasal interno y el maxilar, y ambos procesos se fusionan. En consecuencia, el labio superior estará formado por los dos procesos nasales mediales y los dos procesos maxilares. Los procesos nasales laterales no participan en la formación del labio superior⁽³²⁾. Fig. 11A.

Entre la séptima y décima semana embrionaria se fusionan varias prominencias faciales. Las prominencias maxilares se fusionan hacia afuera con las prominencias mandibulares, esto en la región superficial, para formar las mejillas y así se va reduciendo la abertura bucal. Las prominencias nasales mediales se fusionan con las maxilares y las nasales laterales. Debe de advertirse que la fusión o unión de las prominencias involucra en primer lugar a la ruptura del epitelio superficial en la zona de contacto. Esto permite que las células mesenquimatosas subyacentes en las dos prominencias se mezclen entre sí ^(33,35). Fig. 11B.

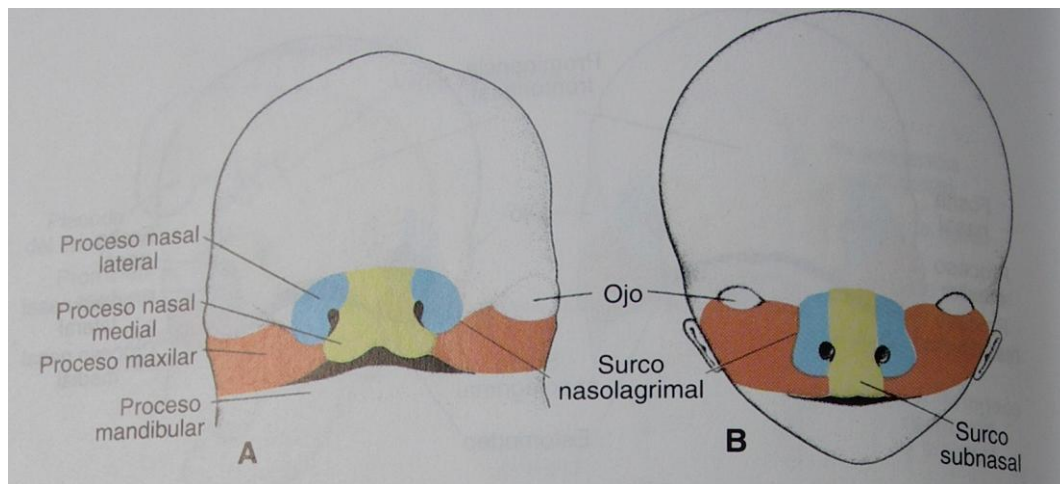


Fig. 11. Vistas frontales de la cara. A. Embrión de 7 semanas. Los procesos maxilares se han fusionado con los procesos nasales mediales. B. Embrión de 10 semanas. Tomado de Sadler. ⁽³²⁾

La nariz se formará a partir de cinco prominencias faciales: la prominencia frontonasal da origen al puente de la nariz; los mamelones nasales laterales forman las alas de la nariz y los procesos nasales mediales fusionados dan lugar a la punta de la nariz. El centro de las plácodas

nasales iniciales se adelgaza, al final se pierde el ectodermo y se forman las fosas nasales. Estas últimas son las precursoras de los orificios nasales y de las cavidades nasales ^(32,33). Fig. 11.

Después de la octava semana el desarrollo facial se torna lento y conlleva a cambios en las proporciones de la cara y en las posiciones relativas de sus componentes. En particular, la región media de la cara permanece menos desarrollada durante toda la embriogénesis y aún al comienzo de la vida posnatal. La forma adulta de la cara está determinada en gran medida por el desarrollo de los senos paranasales, los cornetes nasales y los dientes. ^(32,33,38)

II.III.2. FORMACIÓN DEL PALADAR

El paladar comienza a desarrollarse al comienzo de la sexta semana, pero el proceso no se completa sino hasta la décimo segunda semana. El período más crítico del desarrollo palatino se extiende desde el final de la sexta semana hasta el principio de la novena. ⁽³³⁾

Como resultado del crecimiento medial de los procesos maxilares, se fusionan los dos procesos nasales mediales, no sólo en la superficie, sino también a un nivel más profundo. Las estructuras formadas por la fusión de

estos procesos reciben, en conjunto, el nombre de segmento intermaxilar y se encuentra constituido por: a) un componente labial, que forma el surco subnasal (filtrum) por arriba del labio superior; b) un componente maxilar superior constituido por el hueso alveolar y por la encía que rodea a los cuatro incisivos superiores primarios, y c) un componente palatino que forma el paladar primario y es de forma triangular cuyos vértices son: uno posterior ubicado en el agujero incisivo y dos anteriores ubicados en los extremos distales de los incisivos laterales superiores ^(32,33,35,37,38,39). Fig. 12.

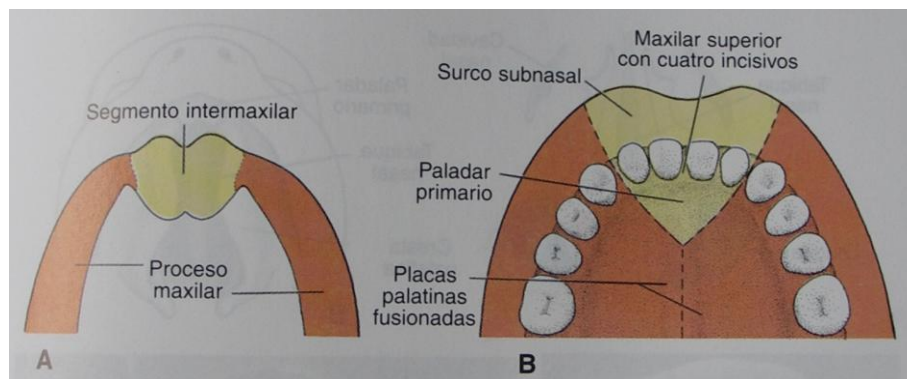


Fig. 12. A. Segmento intermaxilar y procesos maxilares. B. El segmento da origen al surco subnasal del labio superior, a la parte medial del maxilar superior con los cuatro incisivos y al paladar primario triangular. Tomado de Sadler. ⁽³²⁾

Todo el paladar se desarrolla a partir de dos estructuras: el paladar primario (premaxilar) y el paladar secundario. Se llama paladar primario a la porción de forma triangular del paladar que se encuentra por delante del agujero incisivo. El paladar secundario da lugar al paladar duro y blando por detrás del foramen incisivo o nasopalatino y es el encargado de separar la cavidad bucal de las fosas nasales ^(33,37). Fig. 12B.

Mientras que el paladar primario deriva del segmento intermaxilar, el paladar secundario es formado por dos evaginaciones laminares de los procesos maxilares. Estas elevaciones llamadas prolongaciones o crestas palatinas aparecen en la sexta semana de desarrollo, están compuestas inicialmente por tejido conjuntivo mesenquimatoso y al principio crecen hacia abajo, orientándose en un plano superoinferior, con la lengua interpuesta entre ellas; en este período del desarrollo las cavidades bucal y nasal forman una sola cavidad. Posteriormente, hacia la séptima semana, las crestas palatinas se alargan, la lengua continúa creciendo pero más lentamente y se desplaza hacia abajo por el crecimiento brusco de la mandíbula durante la séptima semana. Esto permite que en la octava semana las crestas palatinas se orienten en sentido horizontal, se aproximen entre sí y se fusionen en la línea media dando lugar al paladar secundario. El rafe medio es un remanente clínico de la fusión entre las crestas palatinas y el agujero incisivo o nasopalatino. Al mismo tiempo que se fusionan las crestas palatinas en la novena semana de desarrollo, el tabique nasal crece hacia abajo desde la prominencia frontonasal y va a unirse con la parte media de la superficie cefálica del paladar neoformado, esto en sentido anteroposterior. En la décima semana hacia la parte anterior, se fusionan las crestas palatinas con el paladar primario triangular dejando una línea divisoria entre ambos paladares a nivel del agujero incisivo ^(32,33,35,36,37,38,39). Fig. 13.

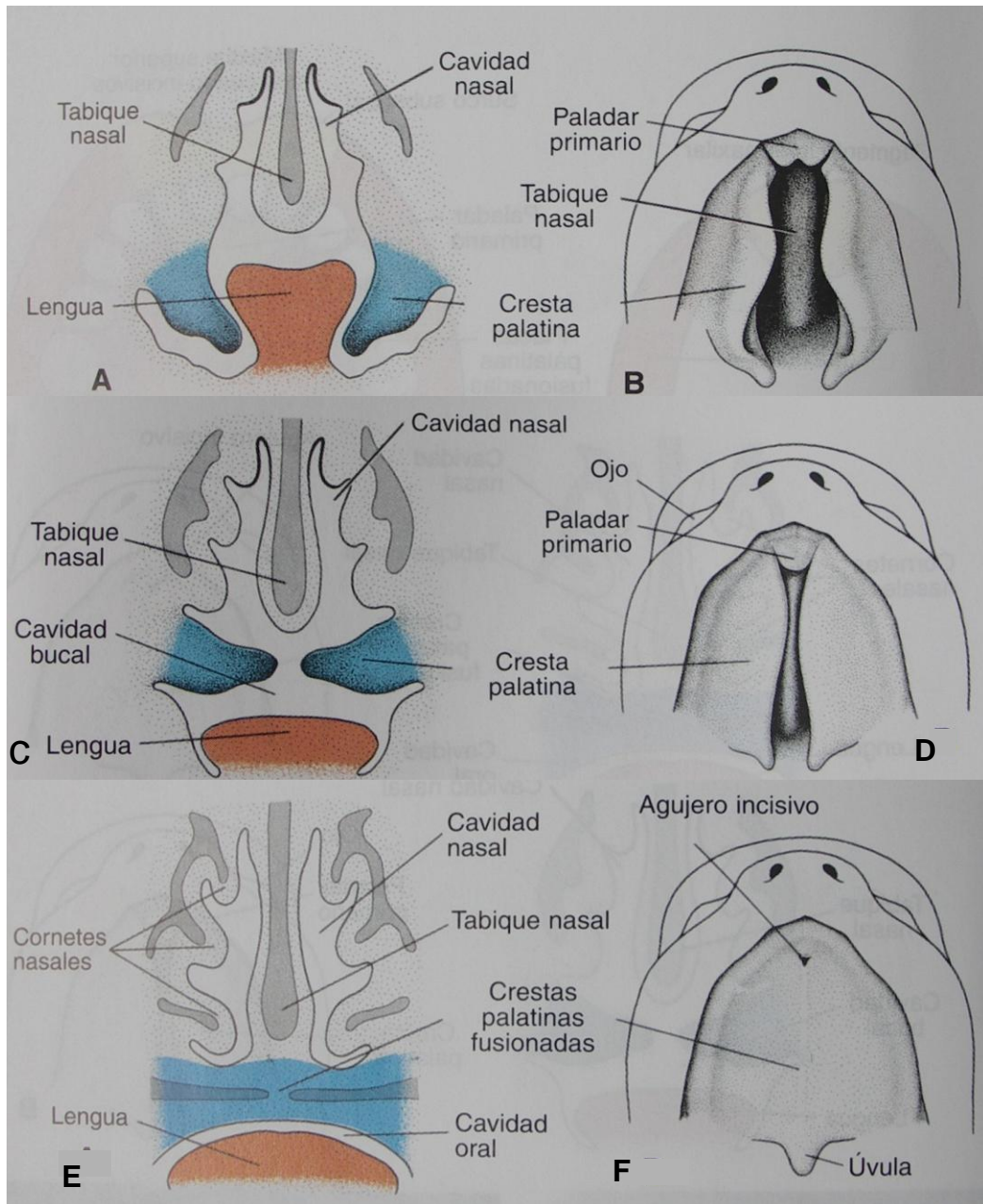


Fig. 13. A. Corte frontal de la cabeza de un embrión de 6 semanas y media. Las crestas palatinas están situadas en una posición vertical a cada lado de la lengua. B. Vista ventral de las crestas palatinas después de la extirpación del maxilar inferior y de la lengua. C. Corte frontal de la cabeza de un embrión de 7 semanas y media. La lengua se ha desplazado hacia abajo y las crestas palatinas han alcanzado una posición más horizontal. D. Vista ventral de las crestas palatinas después de la extirpación del maxilar inferior y de la lengua. E. Corte frontal de un embrión de 10 semanas. Las dos crestas palatinas se han fusionado entre sí y con el tabique nasal. F. Vista ventral del paladar donde se observa que el agujero incisivo forma el límite anatómico en la línea media entre el paladar primario y el secundario. Tomado de Sadler.⁽³²⁾

II.III.3. ANOMALÍAS EN LA FORMACIÓN DE LA CARA

Las causas determinantes de malformaciones faciales pueden incidir sobre el huevo, el embrión o el feto.

Sobre el embrión y el feto inciden los factores congénitos, que pueden ser de carácter infeccioso, mecánico, tóxico o nutritivo; a) entre los de carácter infeccioso están las enfermedades que padece la madre durante el embarazo, como la sífilis, rubéola, tuberculosis, etc; b) de carácter mecánico son los traumatismos, las compresiones del útero y las bridas amnióticas; c) de carácter tóxico se considera la ingestión de sustancias tóxicas por parte de la madre, incluyéndose aquellos medicamentos que, siendo inocuos para la madre, son tóxicos para el feto; d) Por último los factores nutritivos pueden actuar por carencia como la falta de ácido fólico, o por exceso como las grandes dosis de vitamina A. ⁽³⁷⁾

Las anomalías faciales ocurren por falta de coalescencia de los mamelones que la conforman o sea el producto de la no mesodermización de los mismos, o por un desarrollo menor o mayor de algunas de sus partes. Las modificaciones extremas por lo general son incompatibles con la vida; en cambio, las anomalías pequeñas resultan ser frecuentes, compatibles con la vida, y algunas veces son difíciles de detectar, haciendo la salvedad que es muy difícil hallar una cara que sea totalmente simétrica. ^(37,39)

Las fisuras faciales tienen en común que separan el orificio bucal y que pueden afectar las partes blandas y luego los huesos. Por lo tanto, las alteraciones óseas resultan ser consecuencia de las producidas en los tejidos blandos embrionarios. ⁽³⁷⁾

II.IV. ETIOLOGIA DE LOS TERATOMAS

Se han formulado diferentes hipótesis que tratan de explicar el origen de los teratomas en general, que también pueden ser aplicadas a los epignathus.

Para Bertram y col. en 1899, los teratomas son el resultado de un embrión que tuvo una existencia separada del otro embrión al cual se adhirió, tomando en cuenta que la masa germinal que origina a los epignathus en condiciones favorables puede producir un individuo completamente normal. ⁽²⁵⁾

Ashley en 1973, trata de resumir el origen de los teratomas basándose en las cuatro características que presenta este tipo de tumor, como sería la presencia de células que muestran diferenciación de las tres capas germinales (ectodermo, mesodermo, y endodermo), los tejidos se encuentran desorganizados, hay presencia de estructuras organoides y existe

predilección por las ubicaciones en la línea media. Estas características permiten justificar la existencia de tres hipótesis principales:⁽¹⁹⁾

1. Los teratomas representan gemelos incluidos: El embarazo resulta ser un embarazo gemelar en el cual uno de los embriones crece de manera anormal y se desarrolla en el interior del cuerpo del otro.
2. Los teratomas crecen a partir del desarrollo partenogenético de las células germinales, es decir, se desarrollan por la división de células femeninas que no se han unido con gametos masculinos.
3. Los teratomas pueden crecer de “restos” de células pluripotenciales que se quedan rezagadas durante el proceso de embriogénesis, probablemente debido a una falla en el mecanismo de los sistemas de organización.

Para otros autores como Zakaria en 1986 y Vandenhaute y cols en el 2000, ninguna de las hipótesis planteadas explica completamente las peculiaridades y diferencias en la ubicación de estos tumores, por lo que éstos autores los consideran tanto anomalías en el desarrollo como un tumor.^(4,16)

La etiología de los epignathus no es del todo clara en la actualidad, sin embargo son lesiones de naturaleza tumoral que se asocian a una herencia poligénica ambiental, probablemente debido a un factor genético relacionado a trastornos de movilidad de las células pluripotenciales en las fases iniciales de la formación embriológica y a factores ambientales múltiples desconocidos; no son de herencia Mendeliana y tampoco hay evidencia de un solo factor ambiental específico ^(4,21). Los estudios citogenéticos han demostrado que el tumor tiene un cariotipo idéntico al fetal, lo que apoya el origen mitótico desde una célula diploide totipotencial; sólo se han reportado cuatro casos de asociación con aberraciones cromosómicas como mosaico 45,X/46,X,r(X), trisomía 13, duplicación del 1q y 19p e inversión proximal del 1q. ^(4,10,40)

II.V. LUGAR DE ORIGEN DE LOS EPIGNATHUS

A fin de determinar el lugar de origen de estos tumores Bertram y Windle en 1899 estudiaron 60 casos, encontrando que 22 de ellos estaban unidos al paladar o al hueso del maxilar superior, causando casi la ausencia completa del paladar. ⁽²⁵⁾

Estudios reportados por Calderon, Kaplan y Gornish en 1991, señalan que los epignathus están unidos al maxilar superior en su área del paladar, a

la mandíbula y/o a la base del cráneo, y la lesión puede extenderse hasta el cráneo, cavidad nasal y bucal. La ubicación y tamaño de estos tumores son frecuentemente incompatibles con la vida, causando muerte prenatal o perinatal. ⁽²⁷⁾

En relación a los epignathus, Isaac en el 2004 reportó que en 41 casos estudiados, 39% se encontraban en el paladar duro, 34% en la nasofaringe, 15% en el esfenoides, 10% en la bucofaringe, 5% en el maxilar, 5% en el etmoides y 5% en el septum nasal. ⁽⁴¹⁾

Vandenhoute y cols. en el 2000, reportaron que los teratomas buconasofaríngeos involucran al maxilar superior o al hueso esfenoides produciendo deformidad maxilar, a pesar que la base de implantación no esté localizada en los huesos de la cara ⁽⁴⁾. Por lo general crecen desde el hueso esfenoides o del paladar duro y por su crecimiento se desplazan hacia la cavidad bucal y nasal. Pocos casos tienen extensión intracraneal a través del canal craneofacial, siendo éstas extensiones generalmente mortales. ⁽⁴⁰⁾

El lugar de origen de los epignathus aparentemente es el canal craniofaríngeo, que es un defecto en el hueso esfenoides, donde, en el período embriológico, la membrana bucofaríngea, la bolsa de Rathke y la notocorda están cercanamente relacionados. La base de implantación de estos tumores puede ser simple o múltiple ⁽⁴⁾. La mayoría de los epignathus

están unidos a la base del cráneo en la nasofaringe posterior a nivel de la línea media, cerca del sitio de la bolsa de Rathke y del canal cerrado craniofaríngeo. ^(4,16)

En particular los teratomas bucales, buconasofaríngeos y de la base del cráneo, se encuentran característicamente situados en la línea media o muy cercana a ella. ⁽³⁾

II.VI. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS EPIGNATHUS

Las características clínicas de los epignathus dependen de su tamaño y de su ubicación ^(1,4). Los epignathus pueden variar desde una masa grande que involucra al paladar y al hueso esfenoides, pudiendo ser del tamaño de una toronja que protruye a través de la cavidad bucal y el cual amenaza la vida del niño; o ser tan pequeño y pedunculado que no proporciona signos observables clínicamente, resultando ser de fácil remoción. ^(16,22,26)

Macroscópicamente los teratomas benignos son quísticos con engrosamiento sólido en la pared de la lesión y con frecuencia contienen pelo reconocible, material sebáceo, piel, hueso y dientes. Al seccionarlos, algunos presentan múltiples y pequeñas áreas quísticas, observándose áreas con fibras y dientes o partes de estos. Aunque el teratoma común solo

abarca algunos dientes, se han presentado casos en los cuales el tumor encierra docenas e incluso cientos de éstos. Los dientes son poco frecuentes en la forma maligna del teratoma. ^(17,27,26)



Fig.14. Teratoma buconasofaríngeo. Tomado de Noguchi y cols. ⁽²⁸⁾

A la palpación, la mayoría de estos tumores, son masas blandas con pequeños cuerpos duros. Por lo general son de forma ovalada, multi o unilobulado, su base puede ser sésil o pedunculada, presentan una superficie lisa o granular, generalmente de color rosado. Los tumores de tipo dermoide, casi siempre están recubiertos por piel con pequeños y delgados pelos, pudiéndose observar en su superficie algunas zonas pequeñas blanco amarillentas correspondientes a tejido adiposo. ⁽²⁶⁾

El cuadro clínico del epignathus tiene un amplio espectro, desde no presentar síntomas hasta causar la muerte; comúnmente se reconoce al nacimiento o en los primeros días de vida, excepto en las instancias donde el tumor es tan pequeño que obviamente es asintomático. No hay dificultad

para el diagnóstico de tumores grandes y su clínica dependerá naturalmente del tamaño y la localización de la lesión; el paciente puede presentar grados variables de disnea, dificultad para la succión, deglución y vómito. Los tumores con pedículos cortos pueden obstruir completamente la nasofaringe causando síntomas severos, mientras que los tumores con pedículos largos se caracterizan por síntomas intermitentes como tos, cianosis y disnea. Los tumores gigantes provocan una grave insuficiencia respiratoria obstructiva, generalmente fatal, sino es tratada adecuadamente durante el parto o en el período neonatal ^(1,4,10,16,22). Fig. 16 y 17.



Fig. 15. Características clínicas de teratoma buconasofaríngeo antes de ser removido quirúrgicamente. Tomado de: Becker y cols. ⁽⁹⁾



Fig. 16. Características clínicas de teratoma buconasofaríngeo antes de ser removido quirúrgicamente. Tomado de Vega y col. ⁽⁴²⁾

II.VII. MALFORMACIONES ASOCIADAS

Los epignathus tienen 18% de riesgo de ocurrir asociados a otras malformaciones congénitas ⁽²⁾. Sin embargo para Levine y cols. en 1990 ⁽²¹⁾, Vandenhoute y cols. en el 2000 ⁽⁴⁾ y Halterman y cols en el 2006 ⁽¹¹⁾ estos están asociados con otras malformaciones sólo en el 6% de los casos.

Cuando los epignathus se encuentran dentro de la cavidad nasal o bucal, frecuentemente se observa una *deformación en el maxilar superior*, aunque no exista una unión directa del tumor a los huesos faciales, pues los efectos de presión frecuentemente van a distorsionar las estructuras normales. ⁽¹⁶⁾

La malformación asociada más común es el *paladar hendido* producido por una traba de origen mecánico ocasionada por el tumor que afecta el desarrollo normal y el cierre del paladar; recordando que en condiciones normales los procesos palatinos se unen en la línea media durante la octava semana de vida y forman el paladar secundario. En algunos casos las *hendiduras palatinas* resultantes pueden ser completas o incompletas ^(4,5,11,18,21,26,28).

También se encuentran asociados con otras malformaciones tales como *estructura anormal mandibular, separación del hueso nasal, anomalías cardíacas, microcefalia y atresia de la carótida común izquierda* ⁽²⁷⁾. Se ha aceptado que la frecuencia de anomalías asociadas aumenta mientras más diferenciado sea el tumor y que un feto que presente un teratoma o epignathus muy desarrollado, probablemente no nazca vivo. ⁽⁵⁾

Existen otras malformaciones asociadas con los epignathus, como la *macroglosia, lengua, úvula y nariz bífida*; el cuerpo central del tumor ubicado entre las dos mitades de la lengua representa la falta de fusión de los tres cuerpos embriológicos de la misma. La bifidad y la glosoptosis se producen por un desarrollo muy temprano del tumor, lo que evita la fusión de los cuerpos de la lengua primitiva y produce el posicionamiento anterior de ella. La lengua normalmente aparece alrededor de la cuarta semana de desarrollo

y está posicionada en el piso de la boca desde la sexta a la octava semana (la mandíbula se desarrolla posteriormente). ^(4,9,11,21, 26,28)

En algunos casos, se pueden presentar con *duplicación de la glándula pituitaria* aún cuando no es muy común. En la literatura, se reportan siete casos descritos de duplicación de la glándula pituitaria y de ellas, cinco estuvieron asociados con epignathus con o sin agenesia del cuerpo caloso. ⁽⁴⁾

Cuando los epignathus se forman tempranamente durante el embarazo, pueden estar asociados con el síndrome de *Pierre Robin*, diagnosticado por micrognasia, glosoptosis y compromiso respiratorio. ⁽⁴²⁾

II.VIII. CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS

En condiciones normales, cada célula del organismo tiene en su núcleo el genoma completo y por lo tanto en teoría, deberían ser capaces de transformarse en toda la gama de células presentes en el organismo. Cada célula tiene el ADN (ácido desoxirribonucleico) del cual se puede transcribir el ARN (ácido ribonucleico) para codificar cualquiera de las proteínas y enzimas que le confieren a la célula su expresión funcional. Esta capacidad potencial que tiene la célula de diferenciarse en los distintos tejidos no se

realiza completamente en el cuerpo humano ya que, durante el proceso de embriogénesis, la capacidad potencial de la célula se reduce, primero por la separación de las tres capas germinativas, y luego por la diferenciación en epitelio escamoso, hueso, cartílago, y en todas las demás formas celulares especializadas reconocidas en la histología y fisiología normal. Cada estadio de diferenciación forma parte de un árbol filogenético, y en cada uno se pierde cada vez más la función potencial del genoma; Esta pérdida de potencialidad es irreversible, probablemente debido a una acción fisicoquímica sobre el material del núcleo celular que produce un bloqueo permanente en la capacidad potencial de las células. ⁽¹⁹⁾

En el caso de los teratomas, existen anomalías tanto en el nivel como en el tipo de diferenciación. Dentro de un tumor, se pueden presentar células que muestran un potencial histogenético completo para producir cualquier tipo de tejido proveniente del ectodermo, mesodermo y endodermo a diferencia de lo que ocurre en las células normales. ⁽¹⁹⁾

La segunda característica de los teratomas que lo hace diferente a todos los demás tumores, es que existe diferenciación tanto en las células como en los órganos, y como ejemplo se tiene que el epitelio respiratorio puede encontrarse cerca del tejido fibroso y cartilaginoso, o en otros casos, que el epitelio intestinal se observe en una relación estrecha con bandas de músculo liso, donde se pueden encontrar diversos apéndices epiteliales

como pelos, glándulas sebáceas, sudoríparas, salivales y dientes y órganos epiteliales como la tiroides y el páncreas. El desarrollo de órganos complejos no ocurre en los teratomas, pero sí se pueden encontrar partes de estos como fragmentos de hueso formando articulaciones entre ellos. Este tipo peculiar de estructura involucra no sólo la diferenciación sino también la organización. Las diferentes partes del tumor, en el sentido más amplio de la palabra, se encuentran organizadas entre si. ⁽¹⁹⁾

Otra característica de los teratomas que los diferencian del tejido normal es que pueden tener la capacidad de inducir patrones de diferenciación en células adyacentes normales, y/o pueden tener células capaces de responder a estímulos externos, lo que no ocurre en las células normales. ⁽¹⁹⁾

Histológicamente, no existe un cuadro histológico típico o característico en estos tumores, aunque el aspecto usual de los tejidos que lo forman es su desorganización, presentándose en diversas formas, de fácil identificación por parte del patólogo. ⁽²⁶⁾

Shafer y col. en 1986, establecen diferencias histológicas entre los teratomas benignos y malignos, de tal manera que el benigno está formado por tejidos bien diferenciados, incluyendo epitelio y diversos apéndices epiteliales tales como pelo, glándulas sebáceas, sudoríparas, salivales y

dientes, así como órganos epiteliales como la glándula tiroides y el páncreas. No es usual encontrar epitelio respiratorio o intestinal pero algunos pueden contener tejido nervioso, cartílago y hueso. El tejido que se observa en el teratoma maligno por lo regular no está tan bien diferenciado, los dientes presentes con frecuencia son normales, se asemejan a premolares y rara vez son multirradiculares. Algunas veces están situados en un alvéolo y muestran una membrana periodontal característica. Por lo común se observa la infiltración de células inflamatorias de la encía, semejante a una “gingivitis”⁽¹⁷⁾. Fig. 17.

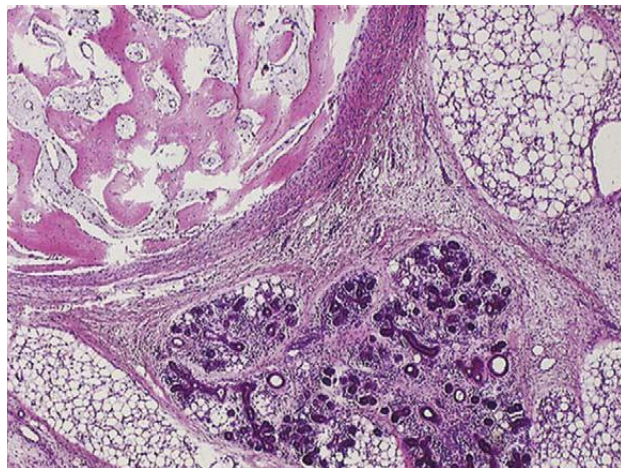


Fig. 17. Características histológicas de un teratoma buconasofaríngeo con presencia de tejido óseo, glandular y graso. Tomado de Becker y cols.⁽⁹⁾

Los epignathus muestran un tejido neoplásico organizado de varios tipos. Cuando son pequeños, algunos de estos tumores son de estructura simple, conteniendo tejido adiposo con un centro muscular, cartílago o hueso y epitelio escamoso estratificado. Los tumores de mayor complejidad

estructural son por lo general mortales y sólo son vistos en casos de nacimientos muertos. ⁽²⁷⁾

II.IX. CLASIFICACIÓN

Mac Shane en 1989 citado por Rivas en 1994 ⁽²⁶⁾, al realizar una revisión de la literatura, acota lo mencionado por otros autores sobre la confusión existe en la actualidad en relación a la clasificación de los teratomas de cabeza y cuello.

Existen muchas clasificaciones sugeridas por diferentes autores para describir estas lesiones, tomando en cuenta su constitución histológica y su patogenia. El primer caso de epignathus fue descrito en 1856 y desde entonces se han publicado algunos reportes llegando incluso a proponerse varias clasificaciones que no se utilizan actualmente.

A continuación se presentarán en orden cronológico algunas de ellas:

1. Arnold en 1870, citado por Tharrington y cols. en 1992 y por Izadi y cols. en el 2003, propone una clasificación tomando en cuenta su *aspecto histológico*, siendo bastante utilizada por considerar el origen de las capas

germinativas del organismo y la complejidad en la organización, describiendo cuatro tipos: ^(14,43)

- 1.1. Dermoides: Estas neoplasias están compuestas solo por elementos mesodérmicos y epidérmicos. Por lo general son pedunculados y se encuentran cubiertos por piel y pelo. La mayoría de los teratomas nasofaríngeos se encuentran dentro de esta categoría.
- 1.2. Teratoides: Estos tumores contienen elementos del ectodermo, mesodermo y endodermo, pero no se encuentran bien diferenciados y carecen de organización.
- 1.3. Verdaderos teratomas: Estos contienen elementos de las tres capas germinativas, presentan cierta organización y evidencian notablemente diferenciación primitiva de órganos.
- 1.4. Epignathi: Este es el tipo menos frecuente pero es el más llamativo, ya que está constituido por órganos y miembros bien formados y diferenciados y por lo general se originan del hueso esfenoideos. En la mayoría estos casos el bebé nace muerto.

2. Escobar y colaboradores reportaron que en 1940 se clasificaron de acuerdo *al grado de complejidad y presencia de estructuras reconocibles*, diferenciándose los teratomas buconasofaríngeos en dermoide, teratoma y epignathus.⁽¹⁰⁾

3. Erich en 1945, citado por Izadi en el 2003, los clasificó de acuerdo a su *lugar de origen* en epiesfenoide (origen en el esfenoides), epipalatino (origen en el paladar), epignathus (origen en la mandíbula) y epicranium (origen intracraneal).⁽¹⁴⁾

4. Willis en 1962, los clasificó como *neoplasias y hamartomas*:⁽¹⁶⁾
 - 4.1. Neoplasias, consideradas como “verdaderos neoplasmas”, siendo un teratoma compuesto por múltiples tejidos extraños al lugar en el cual ellos crecen.

 - 4.2. Hamartoma es una malformación congénita compuesta exclusivamente de componentes derivados de los tejidos locales.

5. Biglioli en 1996, reporta otra clasificación basada en el *grado de diferenciación histológica* agrupándolos en maduros, inmaduros y los de diferenciación maligna.⁽³⁰⁾

5.1. Los teratomas *maduros* tienen características de órganos y estructuras bien definidas, unidos de una manera desorganizada, rodeados de un estroma mixoide o fibroso y pueden infiltrarse en estructuras adyacentes; estos son comúnmente diagnosticados en la infancia.

5.2. Los teratomas *inmaduros* no contienen estructuras organoides, y se hace posible reconocer el origen embriológico de los tejidos que componen estos tumores, no presentan características citológicas malignas a pesar de su capacidad de infiltración. ⁽³⁰⁾

5.3. Los teratomas con *diferenciación maligna* presentan características tanto citológicas como clínicas de malignidad. Contienen focos de carcinoma o sarcoma ⁽³⁰⁾. Los casos con componente de malignidad son raros ⁽¹⁾. La degeneración maligna de los teratomas ha sido estimada entre 5% y 30%, aunque nunca ha sido descrita en asociación a los teratomas bucoasofaríngeos o epignathus. ^(3,4)

6. Carrasquel en 1999, reportó una clasificación muy parecida a la anterior, de acuerdo al *tipo histológico*, los agrupa en *Diferenciados o maduros, indiferenciados o inmaduros y mixtos*: ⁽³⁾

6.1. Los *diferenciados o maduros*, son benignos y representan el 66-82%, no siempre tienen células de las tres capas, pueden ser quísticos o mixtos, encapsulados y el tejido es de tipo adulto o normal. Estos son los más frecuentes en los recién nacidos.

6.2. Los *indiferenciados o inmaduros*, son malignos y representan el 16-33%, son excepcionales en el recién nacido, también son llamados teratocarcinomas. Poseen elementos de las tres capas germinales, son de mayor tamaño que los benignos, generalmente miden más de 10 cms., son sólidos, firmes, tienen líneas celulares primitivas y con muy poca diferenciación. Las áreas de necrosis y hemorragia son sugestivas de malignidad.

6.3. Los mixtos poseen elementos benignos y malignos, tomando en cuenta que el grado de malignidad está determinado por el grado de indiferenciación, atipicidad, actividad y contenido de tejido nervioso inmaduro.

Lo importante de estas clasificaciones es que se pueden tomar aportes de cada una para caracterizar de manera más integral la variedad de teratomas que se presentan, lo que influye de manera importante en el diagnóstico y en la planificación del tratamiento más adecuado posible.

II.X. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de estas neoplasias puede ser dividido en dos etapas: etapa prenatal y etapa postnatal. ⁽²⁶⁾

1. Etapa Prenatal:

En esta etapa interviene primeramente el obstetra y luego el perinatólogo quienes cuentan con varios elementos para evaluar el crecimiento y desarrollo fetal ⁽²⁶⁾. El diagnóstico prenatal de las anomalías congénitas permite la posibilidad de realizar la planificación adecuada del parto y así asegurar la vida del recién nacido. ^(6,21,44)

En el útero, cuando el tumor obstruye la vía aérea fetal por lo general no causa problemas importantes debido a que el feto se encuentra irrigado por el cordón umbilical y la placenta de la madre, pero si puede impedir la deglución fetal favoreciendo la acumulación de líquido amniótico o “polihidramnios materno” ^(2,14,44). El polihidramnios, se manifiesta hasta en un 34% de los casos y esta situación generalmente es el motivo de derivación del paciente a centros de estudios especializados en el área; fisiopatológicamente se produce por la obstrucción mecánica que ejerce el tumor sobre la deglución ⁽¹⁰⁾. Clínicamente se sospecha de polihidramnios cuando existe aumento de la altura uterina y elevada movilidad fetal. ⁽²⁶⁾

Uno de los elementos menos traumático utilizado para el diagnóstico, es *la ecosonografía*, con ella se puede detectar el tamaño y posición de la placenta y del feto, embarazos múltiples y malformaciones tales como defectos en el tubo neural, anencefalia, microcefalia, hidrocefalia, obstrucción fetal del tracto gastrointestinal; además provee información acerca de la presencia, tipo y severidad de algunas anomalías cardiovasculares, disminución del volumen o inmadurez funcional pulmonar, hendidura palatina, agenesia mandibular y otros. Díaz en 1984, reportó que durante el período de gestación, los teratomas buconasofaríngeos frecuentemente son diagnosticados con el ultrasonido debido a su asociación con polihidramnios.

(26)

El diagnóstico con la ecosonografía puede presentar limitaciones debido a factores como la calidad del equipo, la experiencia del operador, así como también por el aumento del líquido amniótico llamado polihidramnios durante la vida fetal ⁽¹¹⁾. Fig. 18.

En los casos de tumores grandes se puede lograr el diagnóstico prenatal por medio de *ultrasonografía* o *por resonancia nuclear magnética*, pudiéndose detectar hasta en un 90% de los casos la presencia de un tumor lobulado, sólido-quístico heterogéneo, con calcificaciones en su interior (hueso o dientes) que se proyecta desde la frente, la cara o el cuello ^(10,40,44).

Fig. 19.

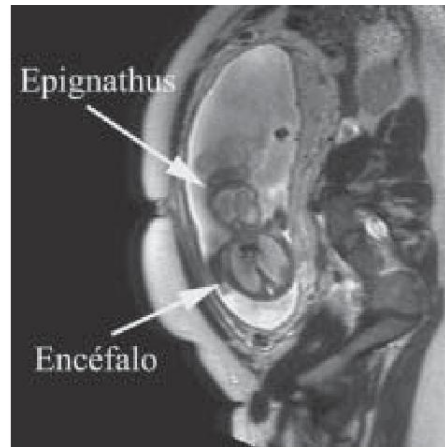


Fig. 18 y Fig. 19. Se observa la imagen de un epignathus en una ecografía a las 25 semanas de gestación y en una resonancia magnética respectivamente. Tomado de Escobar y cols. ⁽¹⁰⁾

En la mayoría de estos casos las estructuras cerebrales son normales, la biometría es estándar y no hay signos ecográficos de hipoplasia pulmonar. La ecografía tridimensional ofrece imágenes más comprensibles sobre el sitio del tumor y sus dependencias; mientras que la ecografía Doppler a color evalúa el flujo sanguíneo entre el tumor y la circulación fetal, así como la presencia de cortocircuitos arterio-venosos que podrían desencadenar insuficiencia cardíaca de alto volumen. ⁽¹⁰⁾

La ventaja de la resonancia nuclear magnética con respecto al ecosonografía, es que la primera ofrece una mejor visualización de los planos anatómicos así como una mayor resolución en la composición de los tejidos ^(10,40), con la desventaja que cuando se realiza la resonancia magnética el paciente tiene que estar quieto o inmóvil, siendo necesario la aplicación de sedantes o agentes de bloqueo neuromuscular inyectados por

vía intramuscular o intravenosa a la madre, para así poder producir una reducción en los movimientos fetales. ^(21,40)

De acuerdo con Anderson en 1984 y Sadler en 1986, otro método utilizado para la realización del diagnóstico prenatal es la *amniocentésis* (extracción de una muestra de líquido amniótico) mediante la cual se determinan los niveles de alfafetoproteínas que aparecen en elevadas concentraciones cuando el feto presenta defectos, tales como anencefalia, atresia duodenal y esofágica, hidrocefalia, síndrome de Turner, teratoma sacrococcígeo y bucofaríngeo y muerte fetal. ^(3,7,26)

2. Etapas Postnatales:

Son aquellos casos que son diagnosticados en el momento del nacimiento, y al realizar el examen clínico se observa la presencia de una masa bucofaríngea que nace desde la nasofaringe. ⁽⁵⁾

El diagnóstico del teratoma es relativamente fácil de realizar basándose en las características clínicas, aunque la tomografía computarizada y la resonancia magnética pueden aportar información bastante útil para conocer la extensión anatómica del tumor y sus márgenes, evaluar si existe continuidad o no con el Sistema Nervioso Central, su sitio de inserción, la presencia o no de calcificaciones y/o quistes, así como también

determinar si presenta características de malignidad ^(2,3,24,30). Se detectan las características del tejido, presentándose como una masa de tejido blando que llena la nasofaringe y que se extiende hacia abajo involucrando a la nasofaringe, hipofaringe y supraglotis en diversos grados. ⁽⁵⁾

Luego de realizar una historia clínica completa que incluya un buen examen físico, se debe palpar la masa tumoral presente, generalmente de consistencia sólida, con bordes bien delimitados, parcialmente móviles y raramente se logra su transluminación. El apoyo diagnóstico se basa en imagenología y en pruebas de laboratorio para detectar marcadores tumorales. ⁽³⁾

También se pueden utilizar *radiografías simples*, pero éstas sólo permiten apreciar el tamaño y la presencia de calcificaciones en la masa tumoral ⁽²⁹⁾. Fig. 20.

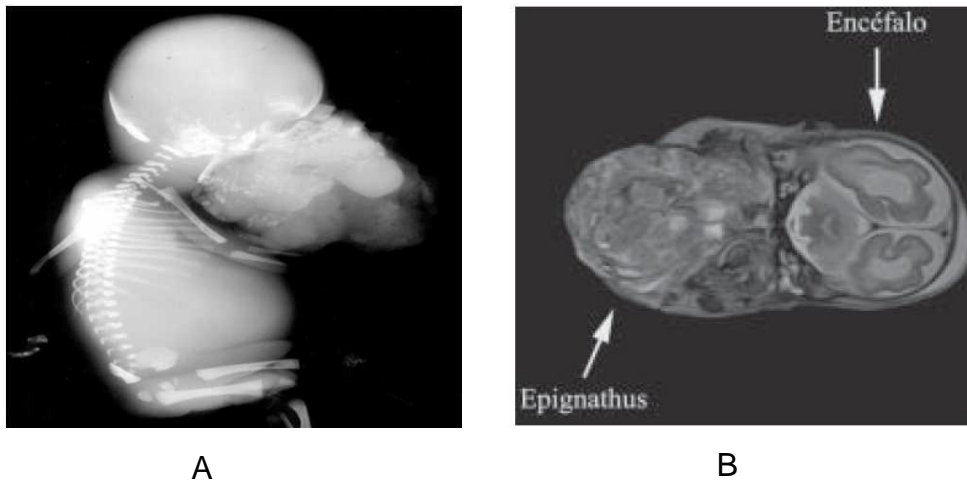


Fig. 20. A. Imagen radiológica de un recién nacido con epignathus. Tomado de Rivero y cols.⁽²⁹⁾ B. Resonancia Magnética de un recién nacido con epignathus. Tomado de Escobar y cols.⁽¹⁰⁾

Para el diagnóstico se utilizan también marcadores tumorales como las alfa-fetoproteínas (AFP) que es el más importante. Para interpretar este parámetro, es necesario conocer que en los recién nacidos normales se encuentran valores elevados, los cuales descienden hacia los 9 meses de edad. El nivel sérico de AFP está elevado a lo largo de la vida fetal y declina después del nacimiento; sin embargo, permanece considerablemente alto en los primeros meses de vida, siendo bastante difícil la interpretación clínica de AFP sérica en este período. Los niveles de AFP se encuentran aumentados en teratomas inmaduros aproximadamente en un 50% de su valor normal. Cuando un tumor productor de AFP está totalmente resecado, la AFP desaparece del suero sanguíneo con una vida media aproximada de 4 días. Es un examen útil para controlar recidivas o transformación maligna, con

mediciones mensuales, luego cada tres meses y posteriormente anuales durante tres años. ^(2,3,4,7,24)

II.XI. TRATAMIENTO

Una vez que se ha hecho el diagnóstico prenatal de un epignathus, se debe tener a un equipo multidisciplinario constituido por un neonatólogo, anesthesiólogo, ginecólogo-obstetra, pediatra intensivista, pediatra otorrinolaringólogo y cirujano pediatra, para trabajar juntos durante y después del parto y así aumentar las posibilidades de supervivencia del niño. ^(1, 2)

Sin embargo, inmediatamente después del nacimiento y una vez cortado el cordón umbilical, el feto tiene que respirar espontáneamente para poder sobrevivir y es en este momento, en que el teratoma nasofaríngeo puede causar la obstrucción aérea y convertirse en mortal. ^(2,7)

Debido a la asfixia secundaria por la obstrucción respiratoria, la tasa de mortalidad es alta en estos pacientes durante el nacimiento o poco después de él ^(1,14), por lo tanto, el factor esencial es asegurar que las vías áreas estén libres desde el principio. ⁽⁴⁾

Algunos clínicos han reportado y recomendado que después del parto sea dejado el cordón umbilical para mantener la circulación fetoplacentaria y oxigenar al feto. El paciente debe ser examinado rápidamente y se le debe realizar una traqueotomía en el caso que sea necesario. Una vez que la vía aérea ha sido asegurada, se podrá cortar el cordón umbilical y se debe trasladar al bebé a la unidad de cuidados intensivos. ^(1, 2)

Dependiendo del tamaño del tumor y descartada la existencia de compromiso intracraneano, se discutirá la necesidad de un EXIT (ex útero intrapartum treatment) a efectuarse en el momento del parto. El EXIT es una técnica orientada a establecer una vía aérea segura en el momento del parto en fetos con riesgo de obstrucción respiratoria; esencialmente consiste en mantener el intercambio gaseoso materno fetal sin sección del cordón mientras se controla la obstrucción y se crea una vía aérea permeable, a través de una intubación o de una traqueotomía. Si la anatomía está muy distorsionada por el tumor, éste puede ser resecado aún con el soporte placentario; considerándose seguro hasta 60 minutos de EXIT; aunque Escobar y cols reportaron un caso donde el procedimiento tuvo una duración de 2 horas 30 min. para la resección del tumor, sin eventos adversos para la madre ni el feto. ⁽¹⁰⁾

Para disminuir las complicaciones al momento del nacimiento se recomienda que la vía de parto sea la cesárea para evitar traumatismos y

tratar de alcanzar mejores condiciones durante el parto y posterior a él. Si el EXIT fue exitoso, el recién nacido es atendido en la unidad de cuidados intensivos neonatal mediante soporte vital. Se debe realizar un cuidadoso examen de la cavidad bucal, descartar la presencia de otras malformaciones, evaluar el compromiso craneal del tumor mediante tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia nuclear magnética y cuantificar marcadores tumorales generalmente asociados a malignidad de los teratomas como las alfa feto proteínas, gonadotropina coriónica y alfa 1 tripsina. ⁽¹⁰⁾

Luego del nacimiento y de la estabilización del bebé, se puede realizar la resección del tumor. En la ausencia de extensión intracraneal, el tratamiento radical consiste en un abordaje bucal con la remoción total y temprana del tumor. ⁽²³⁾

El tumor es curable a través de resección quirúrgica completa ^(1,15,24). Algunos epignathus tienen su origen en un pequeño sitio de la cavidad bucal y son fácilmente eliminados quirúrgicamente, ya sea con láser o cauterización ⁽²⁶⁾. En la mayoría de los casos se puede realizar la exéresis intrabucalmente, por sección en la base del pedúnculo o a través de una disección en la base de la lesión, cuidand los tejidos circundantes. En muchos casos los teratomas están asociados con escisiones transpalatinas

⁽⁵⁾. Se debe evitar cirugías muy radicales que puedan afectar la supervivencia del paciente, el habla, la deglución o el desarrollo facial. ^(8,29)

La mayoría de los pacientes cuando la edad lo permita, deben recibir tratamiento ortodóncico para la corrección de las deformidades maxilares así como del paladar hendido frecuentemente asociado a esta patología ⁽⁴⁾. Se debe elaborar un programa completo de rehabilitación para niños con este tipo de anomalías, que representa años de tratamiento especializado, de tipo médico – quirúrgico, odontológico, ortodóncico y psicológico, lo que requiere la conformación de un equipo de trabajo interdisciplinario. Un fisioterapeuta y fonoaudiólogo deberán involucrarse en el manejo del paciente postoperado para tratar de asegurar una recuperación completa de la deglución y succión. ^(10,26)

II.XII. PRONÓSTICO

El pronóstico de los teratomas buconasofaríngeos depende del tamaño del tumor, grado de diferenciación histológica, localización, grado de distorsión de la cara, obstrucción de las vía aérea, de las anomalías asociadas presentes y también del tratamiento quirúrgico ^(10,30,45). Debido a la asfixia secundaria causada por la obstrucción de las vías respiratorias, la tasa de mortalidad es alta en estos pacientes durante el nacimiento o poco

después ^(8,45). Sin embargo, los epignathus tienen pronóstico excelente a largo plazo, siempre y cuando sean diagnosticados correctamente y tratados rápidamente. ⁽¹⁾

Luego de la escisión completa, estos tumores no recurren ⁽⁴⁾. En los casos en los que ocurre recurrencia, se cree que es por un remanente del tumor original o que es una lesión secundaria que no fue percibida. ⁽⁵⁾

Según Billmire en 1985, los posibles indicadores malignos o con potencial para la recurrencia se asocian a múltiples factores morfológicos, incluyendo el tamaño, carácter sólido y la presencia de calcificaciones. Sin embargo, Mc Shane y col en 1989 refirieron que no se han reportado casos de transformación maligna de lesiones benignas, mientras Maeda en 1989 refirió que no se han reportado casos de teratomas buconasofaríngeos malignos, ni tampoco se han reportado casos de recurrencia ^(20,26,45)

Jordan y Gaurderer en 1988 observaron una tasa de mortalidad del 100% en los pacientes que no fueron operados. ⁽¹⁾

II.XIII. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A menos que el tumor no contenga algunos órganos verdaderos como una extremidad o un intestino, no se debe ver como un caso de *fetus in fetus* ⁽²⁵⁾. De Lagausie, Cocci y Stempfle en 1997, citados por Oliveira-Filho y cols en 1998, creen que los fetos in fetos y los teratomas no son entidades distintas sino dos aspectos de la misma patología que se encuentran en diferentes estadios de maduración ⁽¹⁾. Para Faruk y cols en 1992 e Izadi y cols. en el 2003, los *fetus in fetus* se diferencian de los teratomas por la presencia de una parte o de todo un esqueleto vertebral axial y por la colocación adecuada de otros órganos con respecto al axis; además estos no presentan una conexión real de la lesión al neonato. ^(14,46)

El diagnóstico diferencial del epignathus debe hacerse con otros tumores nasofaríngeos originados ya sea del tejido neural, de órganos adyacentes o de otros tejidos. ⁽¹⁰⁾

En la cabeza y el cuello se puede diferenciar del: *linfangioma o higroma quístico y quiste branquial* ⁽³⁰⁾. Fig. 21.



Fig. 21. Higroma quístico en un recién nacido. Tomado de http://www.bago.com.bo/sbp/revista_ped/vol41_2/imagenes/Image13.jpg ⁽⁴⁷⁾

Entre otras alteraciones se tiene el *encefalocele*, *rabdomiosarcoma*, *glioma*, *quiste dermoide*, *épulis gigante*, *hemangioma*, *neurofibromatosis* ⁽⁴⁸⁾. Vandenhoute y cols. en 1999, reportaron otras alteraciones clínicas como el *tumor congénito embriológico de la lengua*, *retinoblastoma*, *glioma nasal*, *tiroides heterotópica* y *meningoencefalocele nasoetmoidal y esfenoidal*. ⁽⁴⁾

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL EPIGNATHUS

Tumores originados en el tejido neural	Meningoencefalocele Tumor neuroectodérmico Neuroblastoma olfatorio Retinoblastoma Glioma nasal
Tumores originados en tejidos vecinos	Tejido odontogénico ectópico Tiroides heterotópico Epulis gigante
Otros tumores	Rabdomiosarcoma congénito Linfangioma Higroma quístico

Tabla I. Diagnósticos diferenciales de los epignathus. Tomado de Escobar y cols. ⁽¹⁰⁾

Probablemente el *encefalocele* es la alternativa de diagnóstico diferencial más importante, pero el teratoma presenta carencia de transiluminación y raras veces presenta comunicación intracraneal. Esto se evidencia al realizarle un estudio radiográfico al paciente o con una tomografía axial computarizada. El encefalocele no presenta elementos del mesodermo, ni del endodermo y suelen cursar con hipertelorismo ^(6, 43, 48).

Fig. 22.

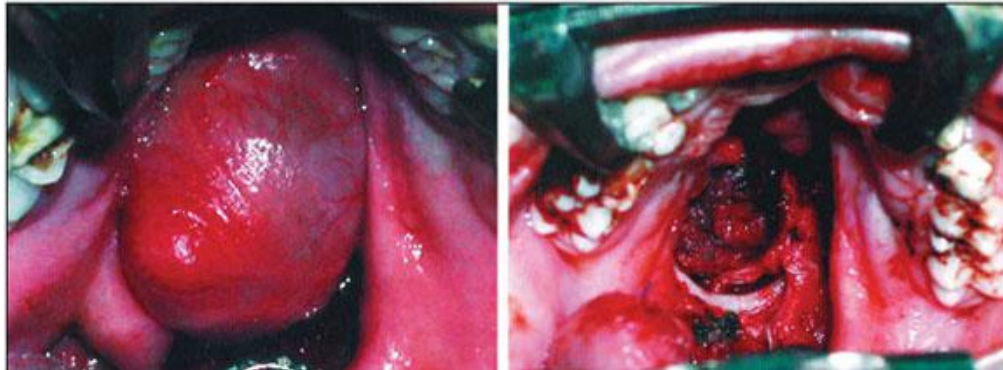


Fig. 22. Encefalocele en la cavidad bucal.

Fig. 23. Vista del paladar después de la remoción del encefalocele. Ambas tomadas de <http://www.scielo.br/img/revistas/anp/v64n3a/a20fig02.jpg> ⁽⁴⁹⁾

Otro tipo de tumor con el cual se puede establecer el diagnóstico diferencial, son los *rabdomiosarcomas* congénitos, estos son raros, el paciente más joven que ha sido reportado en la literatura con éste tumor tenía 2 años y no se han reportado en el área nasofaríngea. Suelen cursar con otitis media serosa asintomática o con una infección respiratoria superior. ^(43, 48)

El diagnóstico diferencial con el *glioma* es complicado porque el teratoma puede tener hasta un 70% de tejido nervioso lo que puede oscurecer la presencia de otros tipos de tejido necesarios para la identificación de este tumor. Los gliomas son mucho más difíciles de diferenciar de los encefalocelos porque ambos contienen tejido neural. ⁽⁴⁸⁾

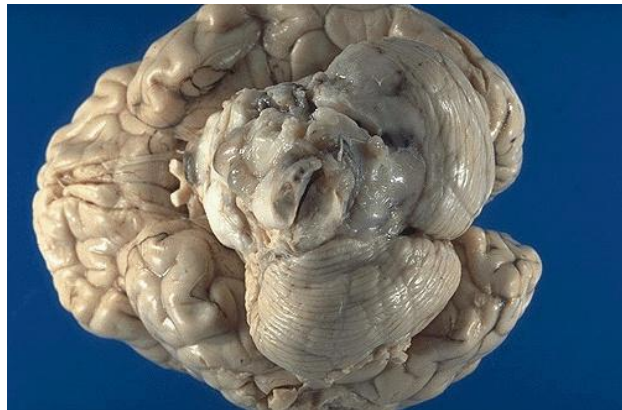


Fig. 24. Glioma. Tomado de: medlib.med.utah.edu/WebPath/CNSHTML/CNS133.html ⁽⁵⁰⁾

El *quiste dermoide* se refiere a lesiones quísticas embrionarias que pueden ocurrir en muchas partes del cuerpo, derivadas principalmente del epitelio germinal embrionario pero que en ocasiones también contienen estructuras de otras capas germinales ⁽⁴⁴⁾. Cuando son intrabucales se localizan con mayor frecuencia en el piso de la boca, en la línea media o a ambos lados de la misma; cuando se localizan por encima del músculo milohioideo desplazan la lengua hacia arriba y hacia atrás. Estos quistes son dolorosos, de crecimiento lento y por lo general miden menos de 2 cm. Los quistes dermoides intrabucales rara vez son congénitos, son de consistencia

suave o fluctuante a la palpación y la cubierta epitelial exterior es de color rosa amarillento. En el exámen microscópico, están cubiertos por epitelio escamoso estratificado, se encuentran numerosos derivados ectodérmicos que incluyen anexos dérmicos como folículos pilosos, glándulas sebáceas y sudoríparas y en ocasiones dientes. (17, 51)

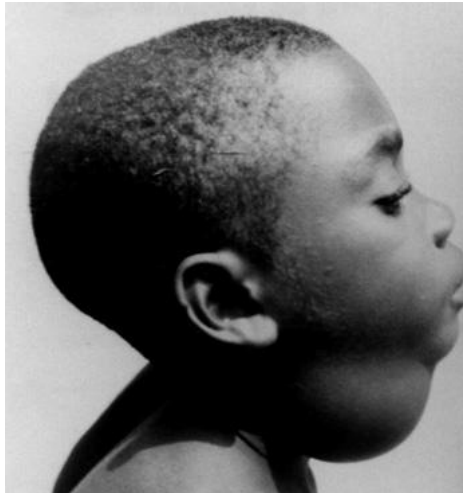


Fig. 25. Quiste dermoide. Tomado de: www.pathexo.fr/.../2005n2/2479/2479-photo2a.jpg (52)

Con el *épulis congénito*: Smith en 1981 y Eversole en 1991, ambos citados por Rivas en 1994, reportaron que el *épulis congénito* está presente en el nacimiento con predilección en el sexo femenino, es de origen desconocido y de hallazgo exclusivo en el reborde alveolar. Consiste en una tumefacción blanda que puede alcanzar un tamaño de varios centímetros y emana de un pedículo que fija el tumor al rodete edéntulo del recién nacido, siendo más común encontrarlo en el reborde alveolar anterosuperior. El tumor es algo firme aunque pudiera ser compresible. Microscópicamente se

compone de células granulares grandes o esponjosas con núcleos picnóticos redondos. No se observa configuración organoide ⁽²⁶⁾. Fig. 26.



Fig. 26. Épulis en una recién nacida. Tomado de: www.ispub.com/.../ija/vol9n1/neonate.xml ⁽⁵³⁾

El *hemangioma* que se presenta en niños, no tiene predilección por el sexo y representa una proliferación hamartomatosa de conductos vasculares. Clínicamente se presentan como tumefacciones blandas, lisas o ligeramente nodulares, de color rojo a púrpura. Microscópicamente pueden ser de tipo capilar, con numerosos conductos capilares de pequeño calibre o cavernosos con grandes vasos ⁽⁵¹⁾. En la tomografía presentan la misma densidad que los músculos lo cual puede ayudar a la diferenciación con los epignathus ⁽⁶⁾. Fig. 27.



Fig. 27. Hemangioma en la cara de un infante. Tomado de www.ispub.com/.../ijs/vol7n2/hemangioma.xml ⁽⁵⁴⁾

El *linfangioma* se presenta en niños, no tiene predilección por sexo, y no producen cambio de coloración en la mucosa. Toda la lengua o sólo una porción de ella puede estar ocupada por los vasos neoplásicos. Microscópicamente se observan vasos sanguíneos dilatados canales recubiertos de endotelio que transcurren por el estroma lingual y es frecuente su ubicación intramuscular. Los conductos vasculares contienen linfa y en ocasiones un coágulo eosinófilo ⁽⁵¹⁾. Fig. 28.

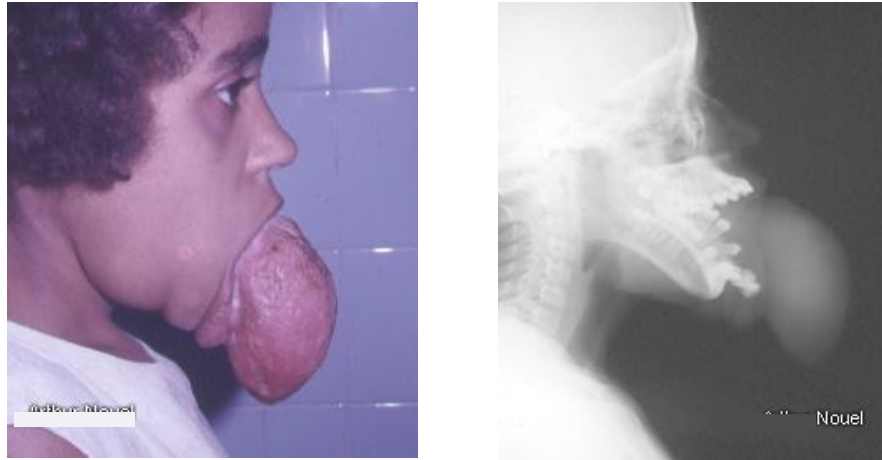


Fig. 28. A. Linfangioma en la lengua. B. Cefálica Lateral de una paciente con linfangioma de la lengua. Ambas tomadas de: http://www.infocompu.com/adolfo_arthur/hipertrofia.htm⁽⁵⁵⁾

Aunque el diagnóstico diferencial de los teratomas nasofaríngeos o epignathus es difícil, se sugiere realizar un protocolo sistemático y emplear la tecnología diagnóstica. Es recomendable que una evaluación incluya las siguientes fases: ⁽⁴⁸⁾

1. Realizar radiografías de cráneo como la cefálica lateral y si es posible la posteroanterior.
2. Efectuar transiluminación de la masa.
3. Medir las alfa-fetoproteínas, la gonadotropina humana coriónica y la alfa-antitripsina para conocer la malignidad asociada con el teratoma.

4. Realizar interconsulta con el neurocirujano, otorrinolaringólogo y oftalmólogo.
5. Proceder a la toma de una tomografía axial computarizada de la lesión.
6. En caso de ser necesario realizar aspiración de la lesión antes de realizar la biopsia escisional.
7. Realizar el diagnóstico definitivo cuando se realice la escisión de la lesión. La escisión completa es obligatoria para prevenir las recurrencias.

III. DISCUSIÓN

Los teratomas buconasofaríngeos o epignathus constituyen neoplasias complejas que se forman desde épocas muy tempranas de la gestación constituyendo verdaderas interferencias para la formación adecuada de la cara al impedir el cierre del paladar por una parte y por la otra alterando la forma y ubicación de los labios, maxilares, lengua, y otras estructuras, lo que afecta las funciones normales del organismo.

Resulta curioso que en toda la literatura revisada el enfoque del tema de los teratomas siempre se presentó desde una perspectiva médica, mientras que en la literatura odontológica sólo se hace referencia en los libros de patología bucal. No se encontraron referencias de esta lesión en revistas de ortodoncia o en textos de la especialidad, a pesar de ser una alteración que afecta el desarrollo dentofacial, de allí la importancia de resaltar que en el enfoque clínico de las maloclusiones, los ortodoncistas deben ver más allá de lo referente a los dientes y bracketts, siendo específicamente importante evaluar el crecimiento craneofacial normal para poder diferenciar cuando existen alteraciones, ya que la existencia de ésta masa tumoral intrabucal en el embrión, afecta el crecimiento de la cara, y en consecuencia los maxilares deben adaptarse a su presencia, ubicándose en una posición más divergente entre sí, lo que genera la presencia de

mordidas abiertas y de otras alteraciones asociadas tales como hendidura palatina, entre otras.

La mayoría de los autores concuerdan en que los teratomas buconasofaríngeos o epignathus son tumores teratoides localizados en la cavidad bucal, generalmente en la línea media o muy cercana a ella y que se encuentran constituidos por mezcla de tejidos procedentes de las tres capas germinativas del organismo (ectodermo, mesodermo, endodermo) que no son propios del lugar donde se encuentra la lesión y están presentes en el momento del nacimiento. Constituyen el 2% de los teratomas diagnosticados cuya incidencia es a su vez es de 1: 4000 nacidos vivos. ^(1-11,14,16,22,23,24)

En relación al sexo, algunos autores están de acuerdo en que este tipo de lesión ocurre con mayor frecuencia en el sexo femenino en una relación de 5: 1 como lo refieren Díaz en 1984 y Mc. Shane en 1989, citados por Rivas en 1994 ⁽²⁶⁾, mientras que otros como Calderón en 1991, Oliveira Filho en 1998, Demajumdar en 1999, Vandenhoute en el 2000, Chattopadhyay en el 2003 y Cotan en el 2004 consideran que la relación es de 3: 1 ^(1,2,4,7,8,27). La razón por la que es más frecuente en el sexo femenino no es conocida y la diferencia en la frecuencia reportada se puede deber a las características particulares de los estudios en cuanto a metodología.

La etiología de los teratomas es controversial, ya que existen autores como Zakaria en 1986 ⁽¹⁶⁾ y Vandenhoute y cols. en el 2000 ⁽⁴⁾ que refieren que ninguna de las hipótesis reportadas explica adecuadamente la etiopatogenia de éstas lesiones, por lo que las consideran anomalías del desarrollo en vez de tumores. Sin embargo, la literatura especializada refiere que los teratomas en general y los epignathus en especial no presentan naturaleza familiar y tampoco son hereditarios, aunque, debido a su naturaleza tumoral se los asocia a factores poligénicos ambientales de etiología desconocida. Los hallazgos más recientes indican que probablemente se originen debido a un factor genético relacionado a trastornos de movilidad de las células pluripotenciales en las fases iniciales de la formación embriológica. Se requiere mayor información al respecto.

Demajumdar y col. en 1999 reportaron que los epignathus tienen un 18% de riesgo de ocurrir asociadas a otras malformaciones congénitas ⁽²⁾, mientras que Levine y cols. en 1990 ⁽²¹⁾, Vandenhoute y cols. en el 2000 ⁽⁴⁾ y Halterman y cols. en el 2006 ⁽¹¹⁾ reportaron que las malformaciones congénitas ocurren en el 6% de los casos, cifra que es menor de la mitad de la reportada en 1999.

La mayoría de los autores coinciden que el diagnóstico de estas neoplasias puede hacerse tanto en la etapa prenatal como en la postnatal; cada una de las cuales cuenta con procedimientos clínicos y de imágenes

específicos, sin embargo una vez detectada la lesión es imprescindible contar con un equipo multidisciplinario constituido por un neonatólogo, anesthesiólogo, ginecólogo-obstetra, pediatra intensivista, pediatra otorrinolaringólogo y cirujano pediatra para que trabajen juntos antes y después del parto para realizar el tratamiento adecuado de cada paciente según sus características individuales y poder asegurar su vía aérea ^(1,2).

Así mismo debe destacarse el papel del ortodoncista, ya que la mayoría de los pacientes requieren la corrección de las deformidades maxilares presentes así como las asociadas tales como el paladar hendido y en este caso, se requiere la conformación de otro equipo multidisciplinario constituido por el odontólogo, odontopediatra, ortodoncista, cirujano maxilofacial, psicólogo, fisioterapeuta y fonoaudiólogo para lograr la rehabilitación del paciente de la forma más adecuada e integral ^(4,10,26), considerando que el pronóstico de estas lesiones depende del tamaño del tumor, su grado de diferenciación histológica, localización, deformación de la cara presente, obstrucción de la vía aérea, anomalías asociadas presentes y tratamiento quirúrgico, como lo refieren Escobar y cols en el 2005, Biglioli y cols en 1996 y Maeda y cols en 1989. ^(10,30,45)

Es importante caracterizar bien éstas lesiones y establecer el diagnóstico diferencial con otras que le son parecidas. En cuanto a los

teratomas buconasofaríngeos o epignathus el diagnóstico diferencial suele ser difícil, por lo que se sugiere realizar un protocolo sistemático a través de la tecnología diagnóstica y en este caso es recomendable que una evaluación después del nacimiento incluya la toma de radiografías tales como la cefálica lateral, la posteroanterior y la tomografía axial computarizada, realizar transiluminación de la masa tumoral para conocer su grado de translucidez en opacidad, medir las alfa-fetoproteínas en sangre para determinar la malignidad asociada con el teratoma, realizar interconsulta con el equipo multidisciplinario y en caso de ser necesario se debe aspirar la lesión antes de realizar la biopsia escisional, aunque el diagnóstico definitivo se establece una vez que se ha realizado la escisión completa, lo que constituye un procedimiento obligatorio para prevenir las recurrencias de los teratomas.

Se sugiere que ante la presencia de pacientes que acuden a la clínica del Postgrado de Ortodoncia de la Facultad de Odontología de la Universidad Central de Venezuela y que presenten cuadros clínicos asociados a diferentes patologías, sean estudiados ampliamente conjuntamente con otras especialidades tales como odontopediatría, patología, genética, cirugía entre otras, dada la importancia que esto representa para el aporte de nuevos conocimientos y experiencias a cada una de las áreas que participan.

IV. REPORTE DE UN CASO

➤ IDENTIFICACIÓN

Nombre: D.J.M.M.

Sexo: Femenino.

Fecha de Nacimiento: 6 de Noviembre de 1988.

Lugar de Nacimiento: Mérida. Hospital Universitario de la Universidad de los Andes.

Edad: 18 años.

Procedencia: Mérida.

Nacionalidad: Venezolana.

Ocupación: Estudiante.

Edo. Civil: Soltera

Fecha de consulta: Abril de 2005.

Lugar de consulta: Postgrado de Ortodoncia de la Facultad de Odontología de la Universidad central de Venezuela.

Profesional encargado: Od. Carolina Rasquin Grillet.

➤ MOTIVO DE CONSULTA

“Para hacerme tratamiento ortodóncico y arreglarme los dientes”

➤ **ANTECEDENTES FAMILIARES**

Madre: venezolana de 23 años de edad para el momento del parto, aparentemente sana y de ocupación ama de casa.

Padre: venezolano de 26 años de edad para el momento del nacimiento, aparentemente sano y de ocupación comerciante.

➤ **ANTECEDENTES PRENATALES Y OBSTETRICIOS**

La paciente es producto de 2da. gesta, de embarazo a término controlado en el Hospital Clínico Universitario de Los Andes y obtenido por procedimiento de cesárea.

Su madre niega haber padecido durante el embarazo de toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple ni sífilis. Igualmente niega haber ingerido medicamentos contraindicados durante el embarazo, abuso de alcohol y exposición a radiaciones y no existe consanguinidad entre los padres.

No se realizó el diagnóstico prenatal de la lesión.

➤ PERÍODO NEONATAL Y POSTNATAL

Al momento del nacimiento (06-11-1988), se observó una “lesión tumoral localizada en la cavidad bucal, adherida al paladar blando, de 3cm de diámetro por 5 cm. de profundidad, de forma ovoidea, recubierta de piel y mucosa, de consistencia blanda en unas zonas e indurada en otras, que se acompañaba de hipoglosia y deformación en el labio inferior. La paciente presentó hipoxia perinatal severa.”

El 07-11-1988 se le realizó un ecosonograma reportando estructuras intracraneales y ventrículos normales, con la presencia de una tumoración de aspecto sólido que no es de contenido líquido y no tiene relación con la base craneal.

El mismo día se le realizó una tomografía axial computarizada cuyo informe refirió la presencia de una malformación en la zona anterior del borde alveolar del maxilar superior, con ausencia de segmentos del mismo y de los gérmenes dentarios que ocupan las zonas posteriores. En medio de la masa de tipo tumoral, se nota la ausencia del velo del paladar en su parte anterior y en especial en su mitad derecha. La masa tumoral es redondeada y desplaza a la nasofaringe (bucofaringe) extendiéndose hacia atrás, dejando una zona libre muy estrecha. Hacia delante, la masa protruye a modo de mamelón, proyectándose por fuera de la cavidad bucal con aspecto de

contenido grasoso, esta zona no es de densidad homogénea, ya que existen en el medio de ella zonas hiperdensas similares al tejido cartilaginoso. A la derecha de la rinofaringe se disminuye su calibre, borrándose estructuras como el orificio Tubárico y la Foseta de Rosenmuller. La fosa izquierda está ocupada por partes blandas con cierta densidad y presenta desviación del Septum y del Vómer a la izquierda.

Conclusión: “Hendidura o malformación disrráfica a la derecha de la línea media en la celda inferior del macizo facial (velo del paladar) con amplia comunicación con la fosa nasal derecha y desviación del Septum y del Vómer a la izquierda. Formación tumoral de atenuación heterogénea que ocupa parcialmente la Epi y Mesofaringe, con elementos óseos, grasos y gérmenes dentarios en su interior, potruyendo fuera de la cavidad bucal. Malformación asociada con ausencia parcial de la apófisis alveolar superior derecha. Formación Teratomatosa acompañado de disrrafia”

A los 10 días de nacida, el 16- 11-1988, “se le realizó la exéresis de la tumoración y el cierre quirúrgico del paladar duro”

El informe de la biopsia en el exámen microscópico de la lesión refirió: “Mucosa revestida por epitelio plano estratificado la cual presenta en el estroma neoplasia benigna mixta constituida por una mezcla de tejido conjuntivo fibroso, adiposo, cartilaginoso, óseo, numerosas glándulas de

secreción mucosa, matriz odontogénica, tejido mixomatoso” y el diagnóstico histopatológico de Teratoma Nasofaríngeo.

En los controles sucesivos a la cirugía de extirpación de la lesión realizados por Medicina Física y Rehabilitación, describieron la desviación de la comisura labial izquierda como secuela del Teratoma.

La paciente mantuvo controles con los servicios de Fisiatría, Cirugía Pediátrica, Odontopediatría y Neuropediatría del Hospital Clínico Universitario de Los Andes hasta los 14 años de edad.

A los 8 años de edad sufrió de Hepatitis A.

El 14-06-2000, a los 11 años de edad se le practicó una Urano-estafilorrafia (técnica quirúrgica para el cierre del paladar duro y blando) permitiendo el cierre total del paladar con evolución satisfactoria, con mejoría del lenguaje, pero persistiendo los problemas a nivel de los arcos dentarios y del labio inferior.

A los 12 años, se le realizó la extracción del 12 y 22 que se encontraban en palatogresión y posteriormente se le colocó un tornillo de distracción osteogénica, para expandir transversalmente el reborde alveolar inferior, sin alcanzar el éxito deseado.

La paciente refirió hábito de succión del pulgar hasta los 12 años de edad.

El 12-08-2004, se le realizó la extracción del 18, 28, 38, 48 en el Servicio de Cirugía Bucal de la Facultad de Odontología de la Universidad Central Venezuela.



Fig. 29. Fotos extrabucales iniciales Abril 2005

➤ EXÁMEN CLÍNICO EXTRABUCAL INICIAL

De frente:

Simetría:

- Asimetría facial con el lado izquierdo más ancho que el lado derecho.
- El área inferior izquierda presenta mayor tamaño.

Balance:

- El tercio superior y medio se presentan más o menos de igual tamaño, no así el inferior que se presenta aumentado.

Forma:

- Los ojos presentan hipertelorismo
- Mayor apertura al sonreír del ojo izquierdo.
- La nariz es asimétrica con cierto hundimiento del lado izquierdo y mayor descenso del ala nasal de ese lado.
- Incompetencia labial.
- Sonrisa de encía.
- Labio superior con mayor ascenso y longitud del lado izquierdo, así como exposición de los dientes de ese lado, aún con los labios en posición de reposo.
- Labio inferior descendido del lado izquierdo haciendo una curvatura de concavidad superior, extendiéndose hasta el tercio cervical de los dientes antero inferiores de ese lado, exponiéndolos.

- Línea media dentaria superior, desviada hacia la izquierda, aproximadamente 3mm.

De perfil:

- Frente casi recta.
- Nariz con proyección de punta nasal.
- Labio superior corto y pequeño.
- Labio inferior corto y evertido.
- Surco mentolabial ligeramente aumentado.
- Distancia cuello mentón corta.



Fig. 30. Fotos intrabucales iniciales. Abril 2005.

➤ EXÁMEN CLÍNICO INTRABUCAL INICIAL

En la vista frontal:

- Se observa la presencia de apiñamiento en la zona antero-inferior.
- Mordida abierta anterior.

- Mordida cruzada entre el 21 y 31 y entre el 23 y el 33.
- Hipocalcificaciones de esmalte (manchas blancas) en todos los dientes compatibles con fluorosis dental.
- Los incisivos laterales superiores se encuentran ausentes.
- Falta de coincidencia de las líneas medias, la inferior está mucho más a la izquierda que la superior, con una distancia de 3mm.
- La encía superior se observa enrojecida y aumentada de tamaño.

En la vista lateral derecha:

- Se presenta una relación molar y canina de clase II.

En la vista lateral izquierda:

- Relación molar y canina de clase II.
- Mordida cruzada entre el 24 y el 33.

En la arcada superior:

- Exhibe ligero apiñamiento en el sector anterior.
- El 21 en vestibuloversión, el 23 rotado y el 26 ubicado hacia palatino.
- Se observa tejido cicatrizal en el rafe medio por secuela de hendidura palatina así como también la presencia de una fístula naso-palatina.
- La mucosa palatina en el sector anterior se observa enrojecida y aumentada de tamaño.

- Restauraciones oclusales con amalgama en el 16, 17, 26 y 27.

En la arcada inferior:

- Apiñamiento anterior.
- Rotaciones en el 33, 32, 31, 41, 42.
- Restauraciones con amalgama ocluso-vestibular en el 36 y 37 y oclusal en el 46.

➤ **MODELOS DE ESTUDIO INICIALES**

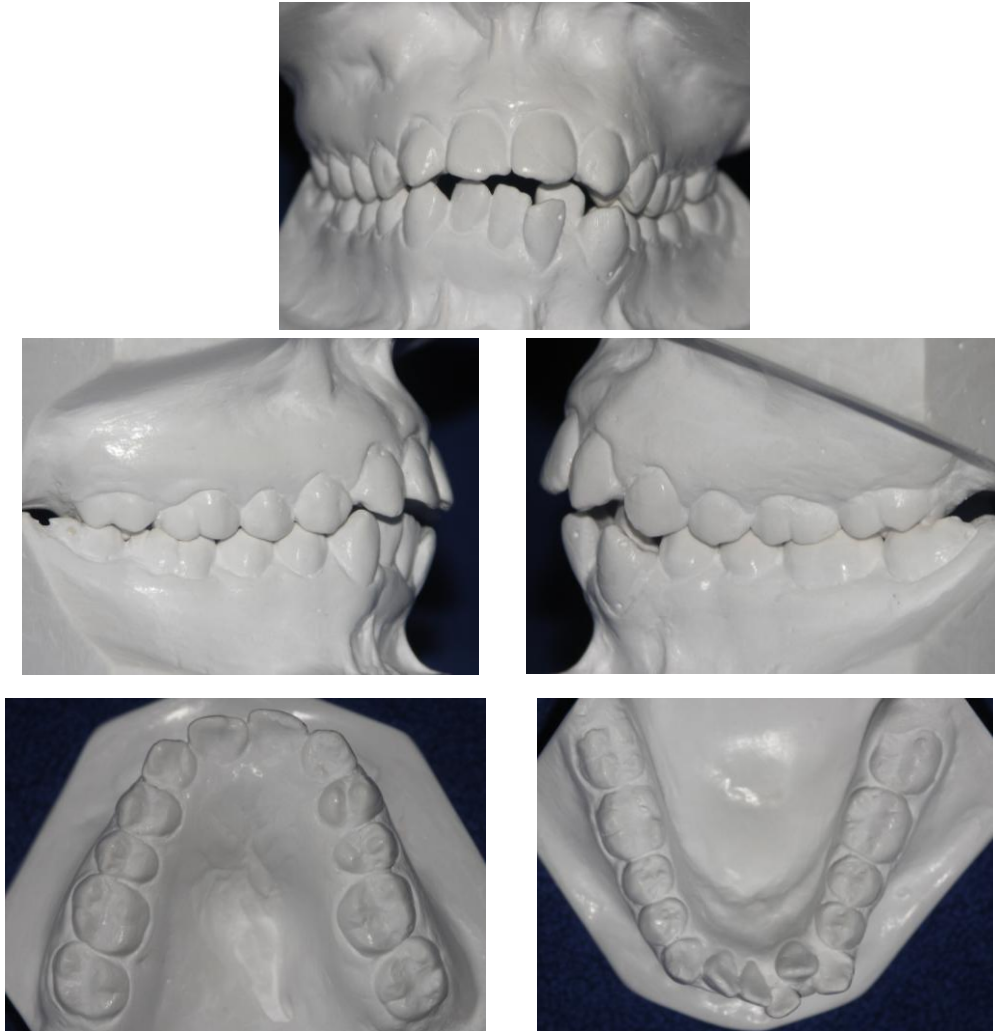


Fig. 31. Modelos iniciales. Abril 2005.

Podemos observar iguales descripciones que las mencionadas para las fotografías intrabucales.

➤ ESTUDIO RADIOGRÁFICO INICIAL

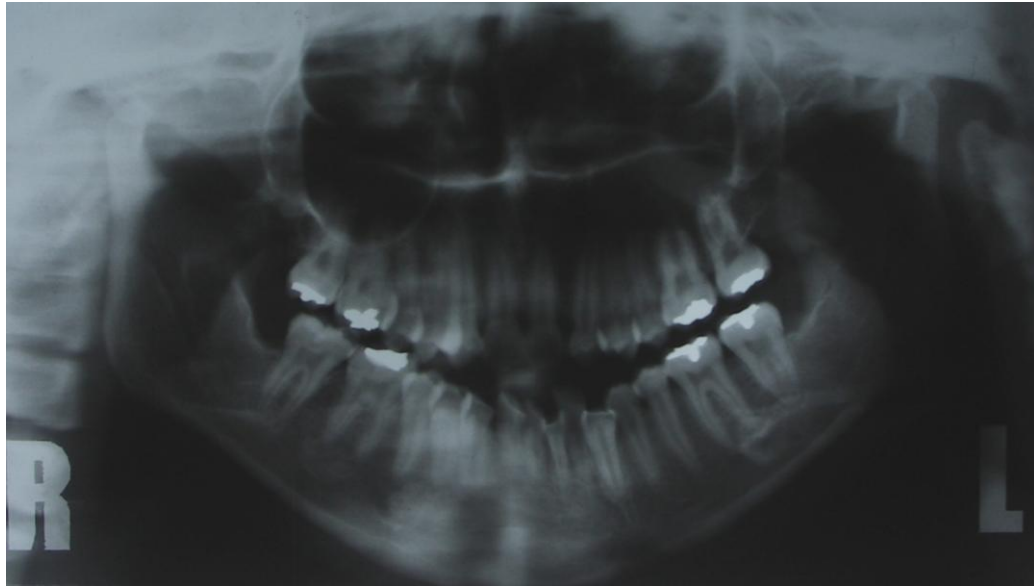


Fig. 32. Radiografía panorámica inicial. Abril 2005

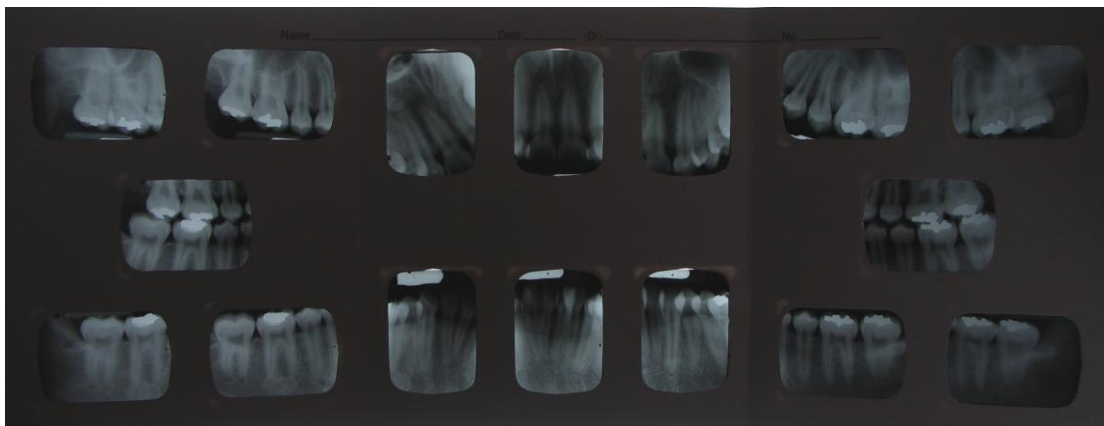


Fig. 33. Periapical completo inicial. Abril 2005

Panorámica y periapicales:

- Ausencia del 18, 28, 38, 48, 12 y 22.

- Imágenes radiopacas en la cara oclusal del 17, 16, 26, 27, 37, 36 y 46 compatibles con material de restauración metálico.
- Imágenes radiopacas redondeadas ubicadas en el ápice de el 36, 44 y 46, de radiopacidad similar a la del hueso, compatibles con osteitis condensante.



Fig. 34. Radiografía cefálica lateral inicial. Abril 2005.

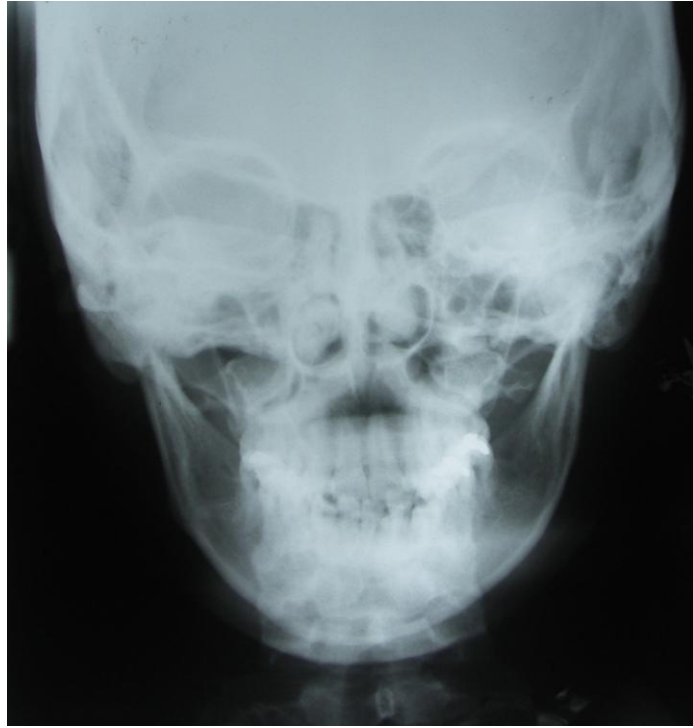


Fig. 35. Radiografía Postero-Anterior inicial. Abril 2005

➤ ESTUDIOS CEFALOMÉTRICOS

A. Análisis UCV:

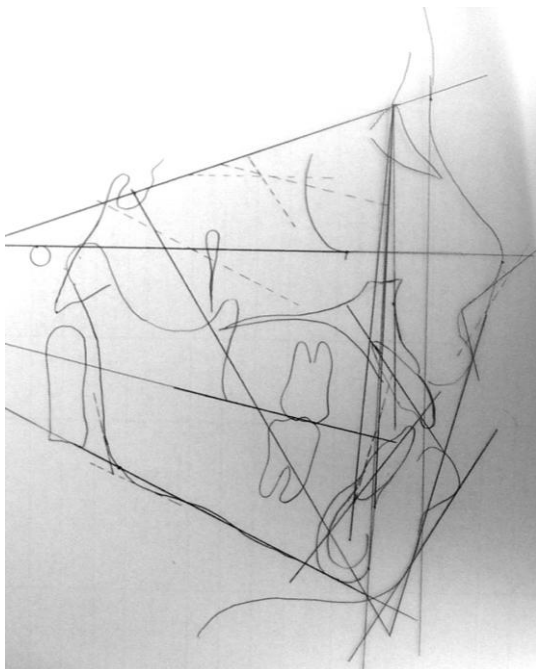


Fig. 36. Trazado UCV inicial.

Rel/Estructuras	MEDIDA	PROM	PAC
	Fh - Ns	7°	20°
Max Sup/Craneo	SNA	82°	72°
Max Inf/Craneo	SNB	80°	69°
	A. Facial	87°	88°
	SND	76°/77°	66°
Max Sup/Inf	ANB	2°	3°
	NAP	0°	5°
Dent Sup/Inf	1_1	135°	109°
	NS-OP	12°/22°	32°
Posc. Incs Sup.	1 NS	103	105°
	1NA	22°	39°
	1NAmm	4 mm	9mm
	1NP mm	3.5 mm	9mm
Posc. Incs Inf.	1 PIMn	90°	101°
	1 NB	25°	35°
	1NB mm	4 mm	9mm
	1 NP mm	3 mm	9mm
Prop. Faciales	NS - GN	67°	78°
	NS - PIMn	32°	47°
	FH - PIMn	24°	27°
Patron Facial	Linea E sup	4 mm	0mm
	Linea E inf	2 mm	6mm

Tabla II. Mediciones Análisis UCV inicial

Análisis cefalométrico UCV inicial. Abril 2005:

- La base craneana anterior se encuentra muy inclinada con respecto al plano FH (20°), por descenso de la silla turca.
- Discrepancia antero-posterior de los maxilares dentro de la norma (3°).
- Perfil óseo convexo (5°).

- Los incisivos superiores e inferiores se presentan protruídos individualmente y entre sí, con respecto a sus bases óseas.
- Las proporciones faciales se encuentran aumentadas, lo que indica que el maxilar inferior está ubicado hacia abajo y hacia atrás.
- El labio inferior se presenta por delante de la línea estética de Ricketts, con una distancia de 6mm.

B. Análisis de Burnstone y Legan:

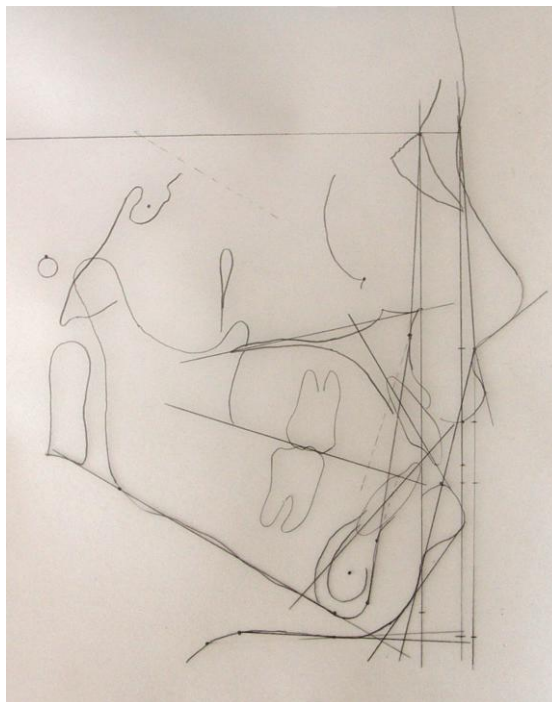


Fig. 37. Trazado Burnstone y Legan inicial.

ANALISIS DE BURSTONE Y LEGAN

A. TEJIDOS ÓSEOS	HOMBRE	D.S	MUJER	D.S	PACIENTE
1. N:A:P	3,9	6,4	2,6	5,1	5°
2. A / NV (perp. HP)mm	0	3,7	-2	3,7	- 3mm
3. B / NV (perp. HP)mm	-5,3	6,7	-6,9	4,3	- 12mm
4. MP (ang)	23	5,9	24,2	5	32°
5. N.ENA / ENA.Me (<0.8 ⅓ inf. largo)	0,8		0,8		0,56

B. TEJIDOS DENTARIOS					
1. A.B (mm) Perp. Pl. oclusal	-1,1	2	-0,4	2,5	(+)8mm
2. 1 Sup./Pl. Palatino (ang)	111	4,7	112	5,3	108
3. 1 Inf /Pl. Mandibular (ang)	95,9	5,2	95,9	5,7	101
4. 1 Sup. / Perp. Pl. Palatino (mm)	30,5	2,1	27,5	1,7	40mm
5. 6 Sup. / Perp. Pl. Palatino (mm)	26,2	2	23	1,3	26mm
6. 1 Inf. / Perp. Pl. Mandibular (mm)	45	2,1	40,8	1,8	45mm
7. 6 Inf. / Perp. Pl. Mandibular (mm)	35,8	2,6	32,1	1,9	32mm

C. TEJIDOS BLANDOS				
1. G.Sn.Pog (ang)	12		4	17°
2. Sn.Gn.C. (ang)	100		7	100°
3. Sn./ GV Glabela vertical (mm)	6		3	3mm
4. Pog. / GV (mm)	0		4	12mm
5.Pog. / Sn.V (mm)	0		0	15mm
6. Cm.Sn.Lab.sup (ang nasolabial)	95-110		8	115°
7. G.Sn./Sn.Me (mm) 1=1	1=1		menor, terc.inf.largo	0,76
8. Stms./ 1 Sup. (mm)	2		2	11mm
9. altura interlabial (Stms./Stmi.) (mm)	2		2	16mm
10. Sn. Stms./Stmi. Me	0,5		menor, terc.inf.largo	0,46
11. Si. / Li.Pog (mm)	4		2	5mm

Tabla III. Mediciones Análisis Burnstone y Legan inicial

Análisis de Burnstone y Legan Inicial. Abril 2005:

- El punto B se encuentra 12mm retruido en relación con la línea referencial de Nasion Vertical.

- El ángulo MP se presenta aumentado (32°) indicando que el maxilar inferior se encuentra posicionado hacia abajo y hacia atrás.
- La relación N.ENA/ ENA. Me, está disminuida lo que indica que el tercio inferior está aumentado.
- El incisivo superior se encuentra sobrerupcionado con respecto al plano palatino (40mm) indicando que la dimensión vertical del maxilar superior se encuentra aumentada, no así el molar superior con respecto al plano palatino, característica típica de los pacientes con mordida abierta.
- El perfil blando es convexo (17°).
- El pogonio blando se encuentra retruído con respecto a la línea de Glabella Vertical 12 mm y con respecto a la línea Sub-nasal vertical 15mm.
- El ángulo nasolabial aumentado (115°).
- El tercio inferior de los tejidos blandos se presenta aumentado de tamaño, la relación G.Sn/ Sn.Me está disminuida (0,7).
- El incisivo superior está sobrerupcionado con respecto al labio superior, evidenciado por la distancia que existe entre ellos que es de 11mm.
- La distancia interlabial se encuentra aumentada de tamaño (16mm).

- El tercio inferior de los tejidos blandos se encuentra aumentado de tamaño siendo la relación entre Sn. Stms./Stmi. Me de 0,4.

C. Análisis de Postero-Anterior de Ricketts.

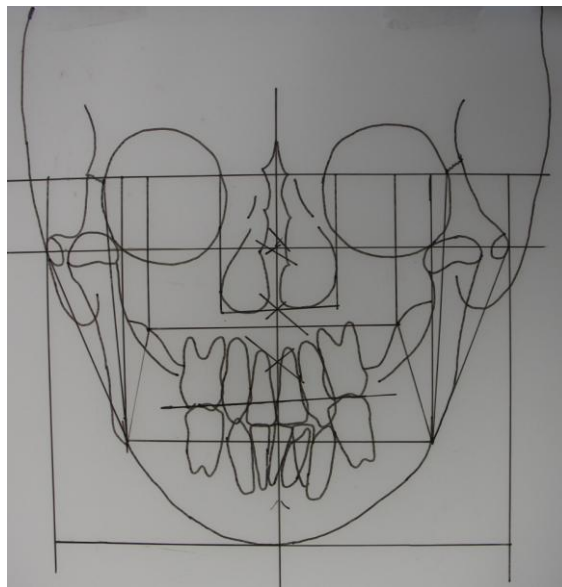


Fig. 38. Trazado Postero-Anterior de Ricketts inicial.

Estructura Interna	Der . Izq.	Total
Ancho Cigomático Orbitario (Z a Z´)	52 51	103
Ancho nasal (NC a NC´)	17 17	34
Proporción Nasal (NC a Z y NC´a Z´)	(63° DS. 4.5)	81°
Proporción Maxilar (J a Z y J´a Z´)	(105°Ds. 5°)	117°
Proporción Mandibular (Ag a Z y Ag´a Z´)	(93°Ds. 4°)	98°
Proporción Facial (Az a Z y Az´a Z´)	(99.5° Ds. 3°)	102°
Relación Craneo Facial (Z.Ag.Az) y (Z´.Ag´.Az´) 0° DS.2	18° 19°	1°
Relación maxilo-mandibular (J a Z.Ag) y (J´a Z´.Ag´.)	10mm 10mm	
Ancho Mandibular (Ag. Ag´)	46 46	92mm
Ancho Intermolar Superior (A6 a A6´)	29 27	56mm
Ancho Intermolar Inferior (B6 a B6´)	28 27	55mm
Ancho Intercanino Superior (A3 y A3)	13 14	27mm
Ancho Intercanino Inferior (B3 y B3´)	12 15	27mm
Dist. Molar Sup (A6 a J.Ag y A6´ a J´Ag´)	16 15	31mm
Dist. Molar Inf (B6 a J.Ag y B6´ a J´Ag´)	16 15	31mm
Altura Plano Oclusal	69 65	4mm

Tabla IV. Mediciones del Análisis Postero-Anterior de Ricketts inicial

Análisis Postero-Anterior de Ricketts Inicial. Abril 2005:

- El ancho cigomático izquierdo es 1mm menor al derecho.
- El ancho nasal se encuentra aumentado (34°) siendo la norma para su edad de 29.5°.

- La proporción nasal, maxilar y mandibular se encuentran aumentadas, mientras que la proporción facial se observa dentro de los valores normales.
- La relación Cráneo Facial es de 1°, lo que sugiere que no existen asimetrías en la relación de los huesos de ambos lados de la cara.
- La relación maxilo mandibular es adecuada (10mm de cada lado). Indica que no es necesario la realización de expansión maxilar.
- El ancho mandibular se encuentra aumentado (92mm), siendo el valor normal a los 13 años de edad de 81,7 mm.
- La distancia intermolar e intercanino superior e inferior se encuentran normales.
- El plano oclusal se observa descendido del lado izquierdo 4mm con respecto al derecho.

➤ **DIAGNÓSTICO**

Dental:

- Clase II
- Mordida abierta anterior

Cefalométrico:

- Clase I esquelética
- Biprotusión dentaria
- Mordida Abierta esquelética

➤ **LISTA DE PROBLEMAS**

- Apiñamiento anteroinferior
- Relación molar y canina de Clase II bilateral.
- Mordida abierta (2mm) esquelética
- Resalte horizontal 5mm
- Línea media inferior desviada 3 mm hacia la izquierda
- Rotación 24, 32, 41, y 42.
- Canino inferior izquierdo ectópico
- Respiración bucal (fístula naso-palatina)
- Incompetencia labial y velo-faríngea.
- Configuración del labio superior e inferior en el lado izquierdo anormal.
- Sonrisa de encía.
- Pogonio óseo y blando en posición de retrusión.

➤ PLAN DE TRATAMIENTO

- Extracción del 31
- Nivelación superior e inferior
- Desgastes interproximales en el arco superior e inferior
- Consolidación de espacios superior e inferior
- Cirugía:
 - .- Le Fort I (Rotando la premaxila hacia abajo)
 - .- Reconstrucción del labio superior e inferior de lado izquierdo
 - .- Cierre del paladar. Reconstrucción del velo del paladar.
 - .- Mentoplastia
- Interdigitación
- Retención

➤ PREDICCIÓN QUIRÚRGICA

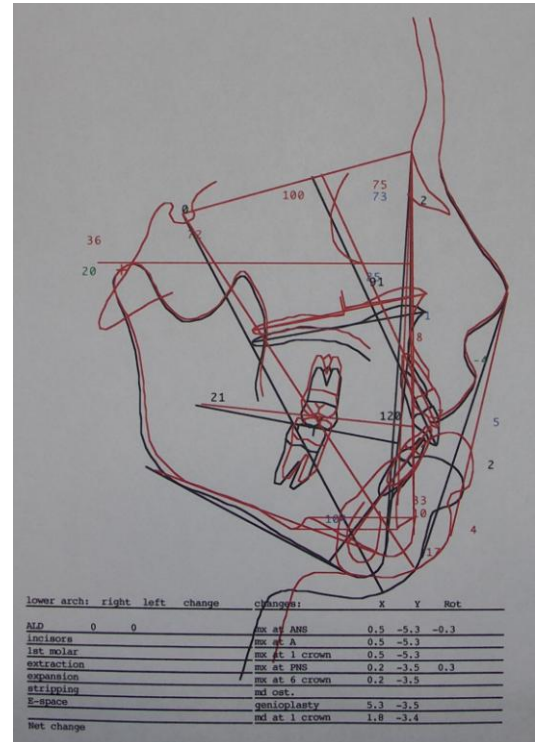


Fig. 39. Predicción quirúrgica sobre la foto de perfil.

Fig. 40. Trazado de predicción quirúrgico superpuesto al trazado inicial.

- Intrusión de 5.3mm en la zona anterior del maxilar superior y de 3.5mm en la zona posterior.
- Avance del mentón en sentido horizontal de 5.3mm y en el vertical de 3.5mm

➤ **REGISTROS PREQUIRÚRGICOS**

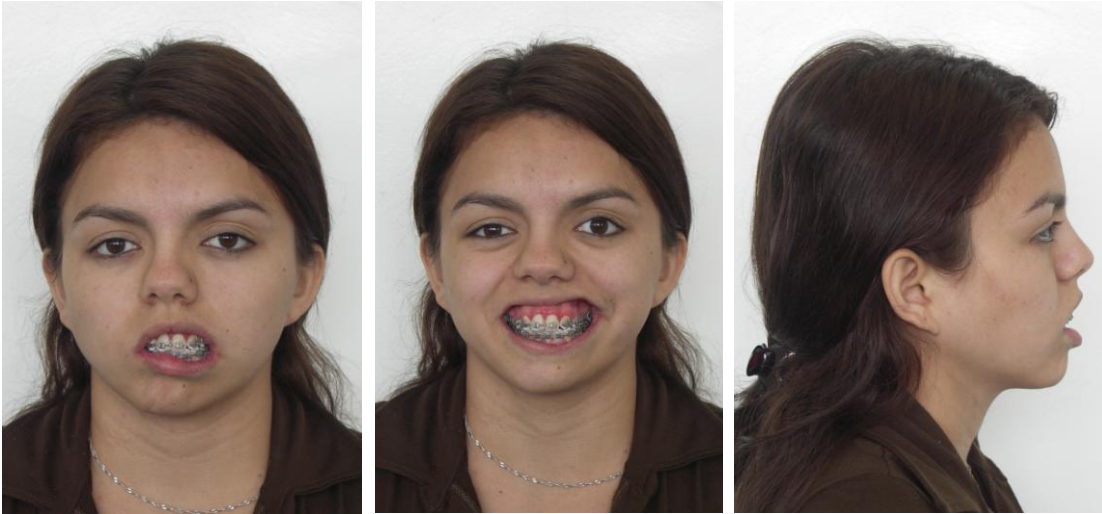


Fig. 41. Fotos extrabucales pre-quirúrgicas. Febrero 2007



Fig. 42. Fotos intrabucales pre-quirúrgicas. Febrero 2007.

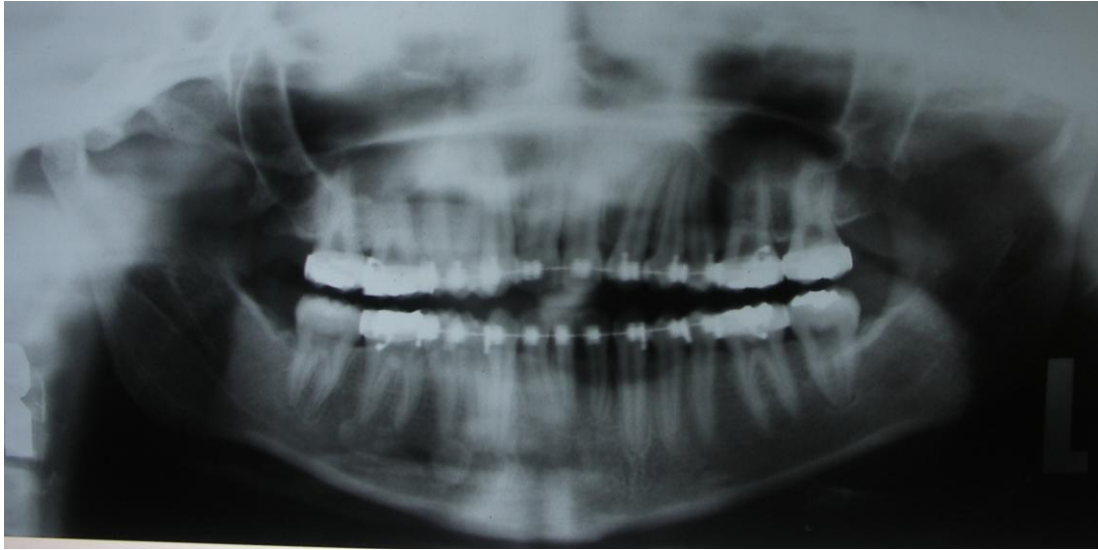


Fig. 43. Radiografía panorámica prequirúrgica. Febrero 2007.



Fig. 44. Radiografía cefálica lateral pre-quirúrgica. Febrero. 2007



Fig. 45. Radiografía cefálica postero-anterior prequirúrgica. Febrero 2007.

➤ REGISTROS POSTQUIRÚRGICOS



Fig.46. Fotos extrabucales post-quirúrgicas quince días después de la operación. Marzo 2007

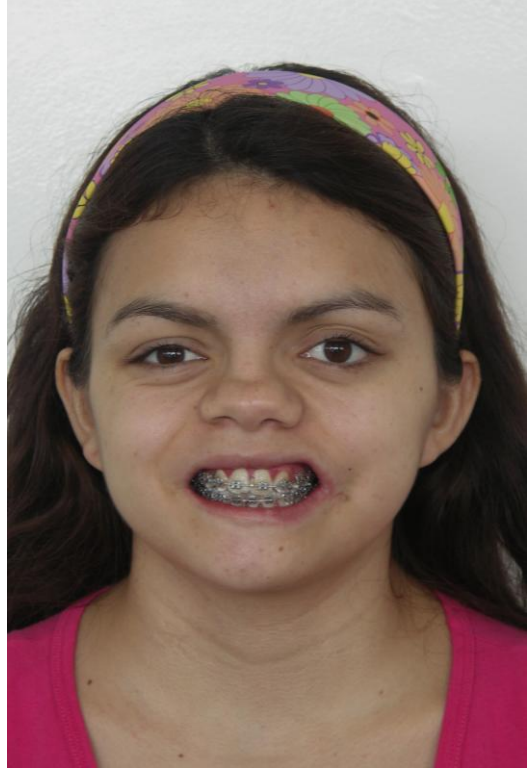


Fig.47. Fotos extrabucales post-quirúrgicas 45 días después de la operación. Abril 2007.

➤ EXÁMEN CLÍNICO EXTRABUCAL POST-QUIRÚRGICO

Es importante señalar que éstas fotos fueron tomadas un mes y medio después de la cirugía, por lo que la inflamación post-quirúrgica aún está presente. Sin embargo es importante señalar los cambios evidentes con respecto a:

Balance:

- Se observa la disminución en el tamaño del tercio inferior inicial.

Forma:

- La nariz se observa mas ancha que en las fotos extrabucales iniciales.
- Hay persistencia de incompetencia labial, sin embargo hay que destacar que es mucho menor a la presente inicialmente.
- No se observa sonrisa de encía.
- Labio superior más simétrico en longitud y anchura en sus dos lados, así como en la exposición de los dientes.
- El labio inferior cubre a los dientes inferiores, incluso en posición de reposo. Se observa el labio inferior izquierdo ligeramente descedido con respecto al derecho. La curvatura de concavidad superior fue eliminada.

- Línea media dentaria superior, se encuentra alineada con la línea media facial.

De perfil:

- Labio superior se observa más largo y ancho
- Labio inferior mas largo y ya no se observa evertido.
- Surco mentolabial normal.
- Aumento en la distancia cuello mentón.

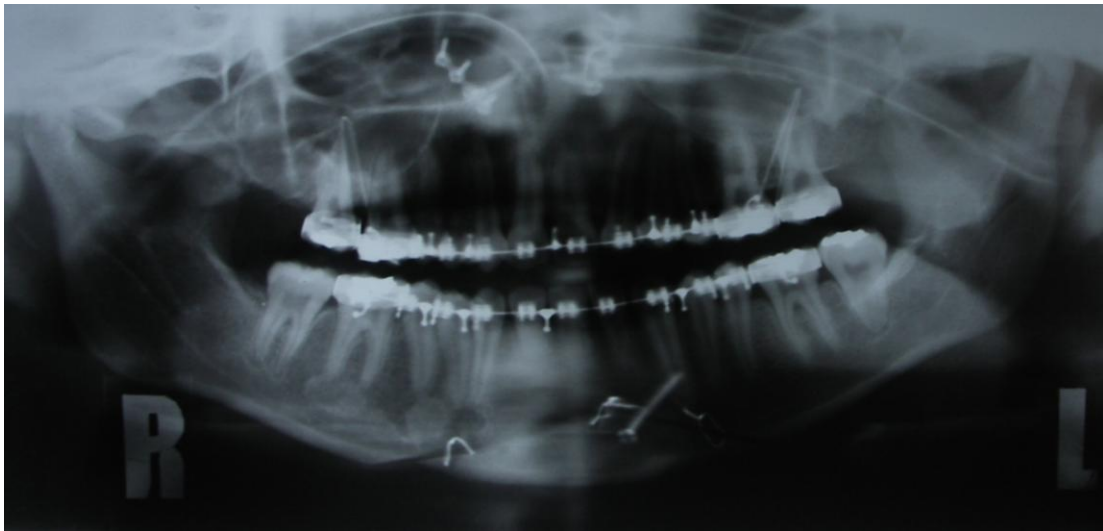


Fig.48. Radiografía panorámica post-quirúrgica



Fig. 49. Radiografía Cefálica lateral post-quirúrgica.



Fig. 50. Radiografía postero- anterior post-quirúrgica.

➤ ESTUDIOS CEFALOMÉTRICOS POSTQUIRÚRGICOS

A. Análisis UCV:

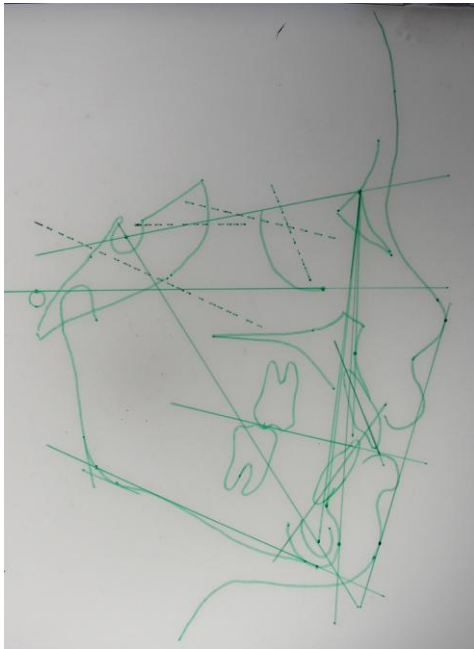


Fig. 51. Trazado UCV postquirúrgico.

Rel/Estructuras	MEDIDA	PROM	PAC	FINAL
	Fh - Ns	7°	20°	11°
Max Sup/Craneo	SNA	82°	72°	78°
	SNB	80°	69°	73°
Max Inf/Craneo	A. Facial	87°	88°	87°
	SND	76°/77°	66°	72°
Max Sup/Inf	ANB	2°	3°	5°
	NAP	0°	5°	5°
Dent Sup/Inf	1_1	135°	109°	123°
	NS-OP	12°/22°	32°	25°
Posc. Incs Sup.	1 NS	103	105°	101°
	1NA	22°	39°	24°
	1NAmm	4 mm	9mm	7mm
	1NP mm	3.5 mm	9mm	9mm
Posc. Incs Inf.	1 PIMn	90°	101°	100°
	1 NB	25°	35°	30°
	1NB mm	4 mm	9mm	7mm
	1 NP mm	3 mm	9mm	3mm
Prop. Faciales	NS - GN	67°	78°	69°
	NS - PIMn	32°	47°	36°
	FH - PIMn	24°	27°	26°
Patron Facial	Linea E sup	(-)4 mm	0 mm	2mm
	Linea E inf	(-) 2mm	6 mm	0mm

Tabla V. Mediciones Análisis UCV post-quirúrgico.
Abril 2007.

Análisis cefalométrico UCV post-quirúrgico. Abril 2007:

- El ángulo SNA aumentó 6° y el SNB aumento 4° con respecto al trazado UCV inicial, indicando que ambos puntos se encuentran actualmente mas anteriores.
- Discrepancia antero-posterior de los maxilares aumentó (5°).
- Perfil óseo se mantiene convexo (5°).

- La protrusión entre los incisivos superiores e inferiores disminuyó estando actualmente en 123° . El incisivo superior se encuentra bien posicionado con respecto a su base ósea, no así el inferior que se presenta protruído.
- Las proporciones faciales encuentran disminuidas con respecto al trazado inicial. Sin embargo continúan siendo mayores a la norma.
- El labio inferior coincide con la línea estética de Ricketts, con una distancia de 0mm, y la superior se encuentra por delante de está 4mm. Sin embargo hay que recordar la presencia de inflamación postquirúrgica al momento de la toma de esta radiografía.

B. Análisis de Burnste y Legan:

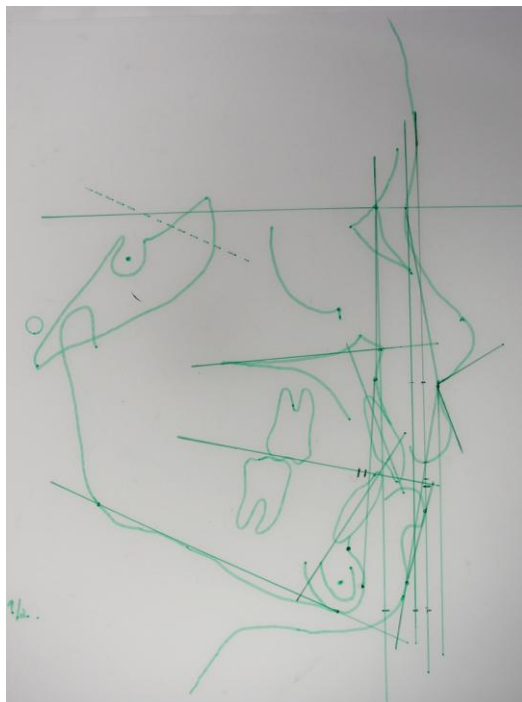


Fig. 52. Trazado Burnstone y Legan postquirúrgico

ANALISIS DE BURSTONE Y LEGAN

A. TEJIDOS ÓSEOS	HOMBRE	D.S	MUJER	D.S	INICIAL	POSTQUIR
1. N:A:P	3,9	6,4	2,6	5,1	5°	3°
2. A / NV (perp. HP)mm	0	3,7	-2	3,7	- 3mm	-2mm
3. B / NV (perp. HP)mm	-5,3	6,7	-6,9	4,3	- 12mm	-10mm
4. MP (ang)	23	5,9	24,2	5	32°	24°
5. N.ENA / ENA.Me (<0.8 ⅓ inf. largo)	0,8		0,8		0,56	0,53
B. TEJIDOS DENTARIOS						
1. A.B (mm) Perp. Pl. oclusal	-1,1	2	-0,4	2,5	(+)8mm	2mm
2. 1 Sup./Pl. Palatino (ang)	111	4,7	112	5,3	108	105°
3. 1 Inf /Pl. Mandibular (ang)	95,9	5,2	95,9	5,7	101	100°
4. 1 Sup. / Perp. Pl. Palatino (mm)	30,5	2,1	27,5	1,7	40mm	38mm
5. 6 Sup. / Perp. Pl. Palatino (mm)	26,2	2	23	1,3	26mm	26mm
6. 1 Inf. / Perp. Pl. Mandibular (mm)	45	2,1	40,8	1,8	45mm	41mm
7. 6 Inf. / Perp. Pl. Mandibular (mm)	35,8	2,6	32,1	1,9	32mm	31mm
C. TEJIDOS BLANDOS						
1. G.Sn.Pog (ang)	12		4		17°	19°
2. Sn.Gn.C. (ang)	100		7		100°	100°
3. Sn./ GV Glabela vertical (mm)	6		3		3mm	4mm
4. Pog. / GV (mm)	0		4		12mm	6m
5.Pog. / Sn.V (mm)	0		0		15mm	10mm
6. Cm.Sn.Lab.sup (ang nasolabial)	95-110		8		115°	100°
7. G.Sn./Sn.Me (mm) 1=1	1=1		menor, terc.inf.largo		0,76	1
8. Stms./ 1 Sup. (mm)	2		2		11mm	5mm
9. altura interlabial (Stms./Stmi.) (mm)	2		2		16mm	7mm
10. Sn. Stms./Stmi. Me	0,5		menor, terc.inf.largo		0,46	0,63
11. Si. / Li.Pog (mm)	4		2		5mm	5mm

Tabla VI. Mediciones Análisis Burnstone y Legan Post-quirúrgicas

Análisis de Burnstone y Legan Post-quirúrgico. Abril 2007:

- El punto B se encuentra 10 retruido en relación con la línea referencial de Nasion Vertical.

- El ángulo MP se encuentra dentro de los valores normales (24°). .
- La relación N.ENA/ ENA. Me, continúa estando disminuida lo que indica que el tercio inferior está aumentado.
- El incisivo superior continúa estando sobrerupcionado con respecto al plano palatino pero 2mm menos con respecto al trazado inicial (38mm). No así el molar superior con respecto al plano palatino.
- El perfil blando es convexo (19°).
- El pogonio blando se encuentra retruído con respecto a la línea de Glabella Vertical 6 mm y con respecto a la línea Sub-nasal vertical 10mm, lo que evidencia que este punto anatómico se encuentra en una posición más anterior luego de la cirugía.
- El ángulo nasolabial se encuentra normal (100°).
- El tercio inferior de los tejidos blandos se encuentra en proporciones normales, la relación G.Sn/ Sn.Me es de 1.
- El incisivo superior se encuentra a 5mm del labio superior, habiendo disminuido en 6mm la distancia entre ellos como consecuencia de la cirugía Le Fort I realizada a la paciente.
- La distancia interlabial se encuentra aumentada de tamaño (7mm) pero esta disminuyó 9mm con respecto al trazado inicial.
- El tercio inferior de los tejidos blandos se encuentra disminuido siendo la relación entre Sn. Stms./Stmi. Me de 0,6.

C. Análisis de Postero-Anterior de Ricketts

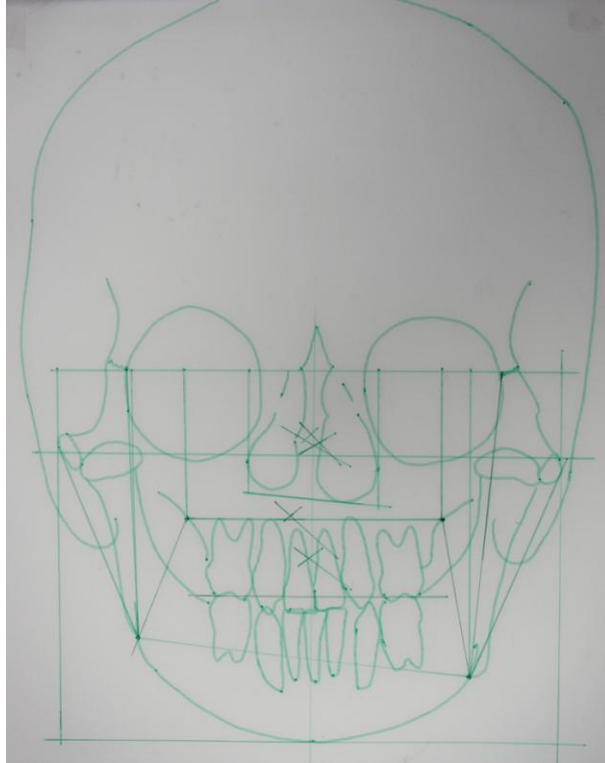


Fig. 53. Trazado Postero-anterior de Ricketts post-quirúrgico.

Estructura Interna	Der . Izq.	Total
Ancho Cigomático Orbitario (Z a Z´)	53 51	103
Ancho nasal (NC a NC´)	18 18	36
Proporción Nasal (NC a Z y NC´a Z´)	(63° Ds. 4.5)	90°
Proporción Maxilar (J a Z y J´a Z´)	(105°Ds. 5°)	120°
Proporción Mandibular (Ag a Z y Ag´a Z´)	(93°Ds. 4°)	99°
Proporción Facial (Az a Z y Az´a Z´)	(99.5° Ds. 3°)	117°
Relación Craneo Facial (Z.Ag.Az) y (Z´.Ag´.Az´) 0° DS.2	20° 18°	2°
Relación maxilo-mandibular (J a Z.Ag) y (J´a Z´.Ag´.)	15mm 14mm	
Ancho Mandibular (Ag. Ag´)	49 44	93mm
Ancho Intermolar Superior (A6 a A6´)	29 31	60mm
Ancho Intermolar Inferior (B6 a B6´)	28 30	58mm
Ancho Intercanino Superior (A3 y A3)	12 14	26mm
Ancho Intercanino Inferior (B3 y B3´)	13 16	29mm
Dist. Molar Sup (A6 a J.Ag y A6´ a J´Ag´)	11 8	
Dist. Molar Inf (B6 a J.Ag y B6´ a J´Ag´)	17 11	31mm
Altura Plano Oclusal	63 62.5	0,5mm

Tabla VII. Mediciones del Análisis Postero-Anterior de Ricketts postquirúrgico

Análisis Postero-Anterior de Ricketts post-quirúrgico. Abril 2007:

- El ancho cigomático izquierdo es 2mm menor al derecho.
- El ancho nasal se encuentra aumentado (36°) siendo la norma para su edad de 29.5°.

- La proporción nasal, maxilar y mandibular se encuentran aumentadas.
- La relación Cráneo Facial es de 2°, siendo el lado izquierdo menor al derecho.
- La relación maxilo mandibular aumentó, se encuentra en 15mm en el lado derecho y 14mm para el izquierdo.
- El ancho mandibular se encuentra aumentado (93mm), siendo el valor normal a los 13 años de edad de 81,7 mm.
- La distancia intermolar e intercanino superior e inferior continúan estando normales.
- El plano oclusal se encuentra nivelado, siendo la diferencia entre ambos lados de apenas 0,5mm.

➤ **SUPERPOSICIONES**

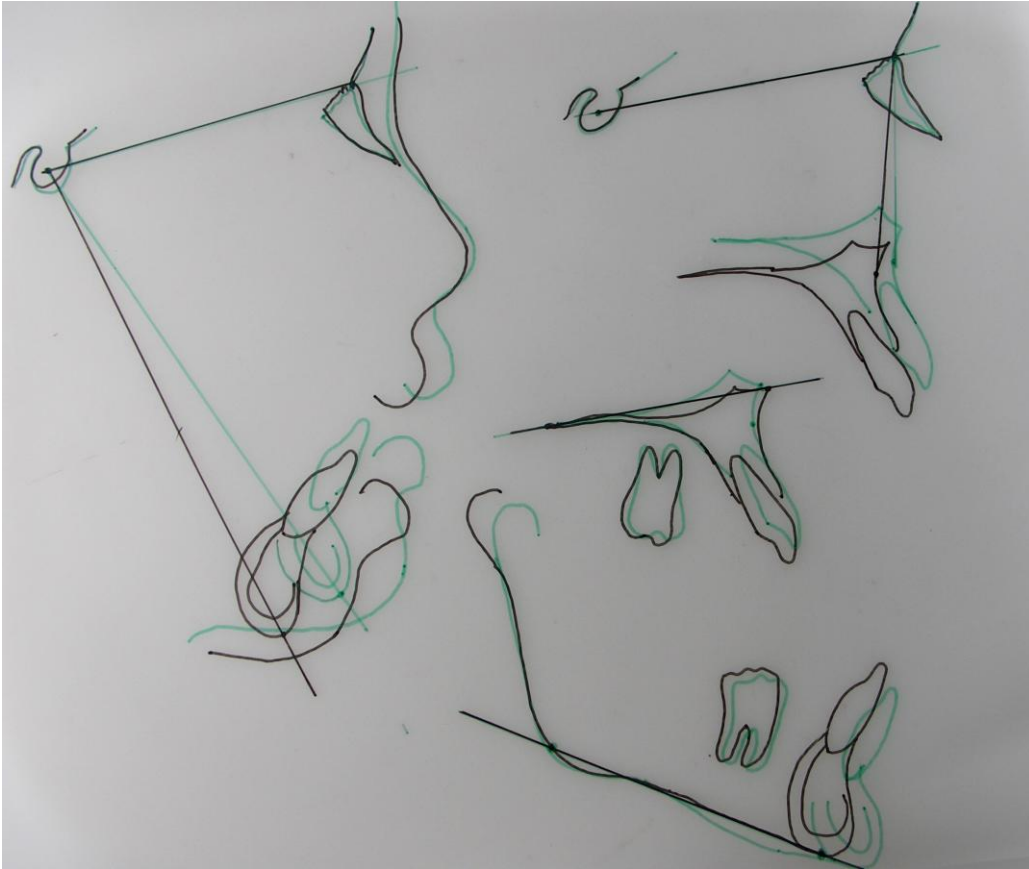


Fig. 54. Superposiciones comparando el trazado inicial con el post-quirúrgico.

V. CONCLUSIONES

1. Los teratomas buconasofaríngeos o epignathus son teratomas que se localizan en la buconasofaringe de un recién nacido y están compuestos por tejidos dispuestos anárquicamente derivados de las tres capas germinales: ectodermo, mesodermo, y endodermo.
2. Los teratomas son las neoplasias más frecuentes en el recién nacido, ocurren con una incidencia de 1 en 4.000 nacidos vivos y los epignathus constituyen menos del 2% de dicha proporción, teniendo una predilección por el sexo femenino.
3. No existe etiología definida, clara y aceptada para este tipo de tumores.
4. Las características y el cuadro clínico de los epignathus dependen de su tamaño y de su ubicación.
5. La malformación asociada más común es *el paladar hendido completo o incompleto*.
6. *El diagnóstico puede realizarse tanto en la etapa prenatal como en la etapa postnatal*. En la etapa prenatal se utilizan la ecosonografía

tradicional, tridimensional y la Doppler a color, la resonancia magnética y la amniocentésis y en la etapa postnatal se utilizan la resonancia magnética, la tomografía axial computarizada, las radiografías simples, pruebas de laboratorio para medir las alfafetoproteínas (AFP), y la evaluación clínica del paciente.

7. El tratamiento radical consiste en la remoción total y temprana del tumor, sin embargo la mayoría de los pacientes requieren de diferentes tratamientos ortodóncicos para la corrección de las deformidades maxilares ocasionadas y la conformación de un equipo multidisciplinario para su tratamiento integral.

8. Entre sus diagnósticos diferenciales asociados con mayor frecuencia se encuentran el *encefalocele*, *rabdomiosarcoma*, *glioma*, *quiste dermoide*, *épolis gigante* y el *hemangioma*.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Oliveira-Filho A, Carvalho M, Bustorff-Silva J, Sbragia-Neto L, Miyabara S, Rissato Oliveira R. Epignathus: Report of a case with successful outcome. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33 (3): 520-1
2. Demajumdar R, Bhat N. Epignathus: a germ-cell tumour presenting as neonatal respiratory distress. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1999; 47 (1): 87-90
3. Carrasquel B, Regalado M, Amilachwari M. Teratoma orofaríngeo congénito: Revisión a propósito de un caso. *Acta otorrinolaringológica* 1999; 11 (2): 63-8
4. Vandenhoute B, Leteurtre E, Lecomte-Houcke M, Pellerin P, Nuyts J, Cuisset J, Soto-Ares G. Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 37 (1): 83-91
5. Coppit G, Perkins J, Manning S. Nasopharyngeal teratomas and dermoids: a review of the literature and case series. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2000; 52 (3): 219-27
6. Shah F, Raghuram K, Suriyakumar G, Dave A, Patel V. Congenital Teratoma of Nasopharynx. *Ind J Radiol Imag* 2002; 12 (2): 201-2
7. Chattopadhyay A, Patra R, Vijaykumar. Oral tumors in newborn. *Indian J Pediatr* 2003; 70 (7): 587-8
8. Kothari P, Jiwane A. Congenital nasopharyngeal teratoma with cleft palate. *J Indian Assoc pediatr Surg* 2004; 9: 42-5
9. Becker S, Schon R, Gutwald R, Otten JE, Maier W, Hentschel R, Juttner E, Gellrich NC. A congenital teratoma with a cleft palate: Report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2005.
http://www.sciencedirect.com/science?_ob=MIimg&_imagekey=B6WC5-4HVW8J4-2-5&_cdi=6729&_user=10&_orig=search&_coverDate=12%2F22%2F2005&_sk=999999999&_view=c&_wchp=dGLbVzW-zSkzk&_md5=15ab149e1a193ac2844ac488262c7dad&_ie=/sdarticle.pdf
(30-08-06, 10:05 pm)
10. Escobar I, Poblete A, Becker J, Zavala A, Kattan J, Urzúa S, Carvajal J. Epignathus: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2005; 70 (3): 173-9

11. Halterman S, Igulada K, Stelnicki E. Epignathus: large obstructive teratoma arising from the palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2006; 43 (2): 244-6
12. Fredenthal M. *Diccionario Odontológico*. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires 1981: 490
13. Tapper D, Lack E. Teratomas in infancy and childhood. A 54 year experience at the Children's Hospital Medical Center. *Ann Surg* 1983; 198: 398-410
14. Izadi K, Smith M, Askari M, Hackam D. A patient with an epignathus: management of a large oropharyngeal teratomatoma in a newborn. *J Craniofac Surg* 2003; 14 (4): 468-72
15. Jaffe B, Jaffe N. Head and neck tumors in children. *Pediatrics* 1973; 51 (4): 731-40
16. Zakaria M. Epignathus (Congenital teratoma of the hard palate): A case report. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 1986; 24 (4): 272-6
17. Shafer W, Levy B. *Tratado de Patología Bucal*. México Nueva Editorial Interamericana 1986; 78-9; 317-8
18. 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
19. Ashley D. Origin of teratomas. *CANCER* 1973; 32 (2): 390-4
20. Billmire D, Grossfeld J. Teratomas in childhood: Analysis of 142 cases. *Journal of Pediatric Surgery* 1986; 21 (6) : 548-51
21. Levine A, Alvarez M, Berkowitz R, Holzman I. Contemporary management of a potentially lethal fetal anomaly: A successful perinatal approach to epignathus. *Obstet Gynecol* 1990; 76 (5): 962-6
22. Wynn S, Waxman S, Gorton R, Askotzky M. Epignathus. *J Dis Child* 1956; 9: 495-7
23. Keswani R. Epignathus a case report. *British Journal of Plastic Surgery* 1968; 21 (4): 355-9

24. Jawad A, Khattak A, Rabeeah A, Zakzouk S, Ur-Rahman N, Izzidien al-Samarrai A. Congenital nasopharyngeal teratoma in newborn: case report and review of literature. *Z Kinderchir* 1990; 45 (6): 375-8
25. Bertram C, Windle A. On the condition known as "epignathus". *J Anat Physiol* 1899; 33 (2): 277-91
26. Rivas R. Epignathus Reporte de un caso. Trabajo de grado para optar al título de especialista en odontología infantil. Universidad Central de Venezuela. 1994
27. Calderon S, Kaplan I, Gornish M. Epignathus: Case report of long-term survival with no surgery. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1991; 20 (6): 322-4
28. Noguchi T, Jinbu Y, Itoh H, Matsumoto K, Sakai O, Kusama M. Epignathus combined with cleft palate, lobulated tongue, and lingual hamartoma: Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006; 101: 481-6
29. Rivero P, Cano- Cortés M, Pando J, Rejas E. Epignathus. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54: 305-8
30. Biglioli F, Gianni A, Di Francesco A. Congenital teratoma of the cheek: report of a case. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1996; 25 (3): 208-9
31. Nogales F, Nogales J, Gasca L, Llamas R, Blanco A, Fernández J. Case report: epignathus, clinical, radiologic, and pathologic considerations. *Intl J Gynaecol Obstet* 1977; 15: 41-3
32. Sadler T. Langman Embriología médica con orientación clínica. Editorial Médica Panamericana Buenos Aires 2002; 81-108, 334-69
33. Bishara S. Ortodoncia. Mc Graw Hill México 2003; 2-25
34. Derivados del ectodermo, mesodermo y endodermo.
<http://www.sindioces.org/sociedad/stemcell06.jpg> (15-01-07, 7:32 p.m)
35. Gómez de Ferrais M, Campos Muñoz A. Histología y embriología bucodental. Editorial Médica Panamericana Buenos Aires 2001; 29-60
36. Vellini F. Ortodoncia, diagnóstico y planificación clínica. Editorial Artes Médicas Latinoamérica 2002; 3-10

37. Abramovich A. Embriología de la región maxilofacial. Editorial Médica Panamericana Buenos Aires 1997; 124-48
38. Carlson B. Embriología humana y biología del desarrollo. Ediciones Harcourt 2000; 292-323
39. De Angelis V. Embriología y desarrollo bucal ortodoncia. Nueva Editorial Interamericana México 1978; 3-15
40. Ekici E, Soysal M, Kara S, Dogan M, Gokmen O. Prenatal diagnosis of epignathus causing acute polyhydramnios. Act Obstet Gynecol Scand 1996; 75: 498-501
41. Isaacs H. Perinatal (fetal and neonatal) germ cell tumors. J Pediatric Surg 2004; 39 (7): 1003-13
42. Vega S, Losee J. Epignathus teratoma. Journal of the American College of Surgeons 2003; 197 (2): 332-3
43. Tharrington C, Bossen E. Nasopharyngeal teratomas. Arch Pathol Lab Med. 1992; 116 (2): 165-7
44. Zarella J, Finberg F. Obstruction of the neonatal airway from teratomas. Surg Gynecol Obstet 1990; 170: 126-31.
45. Maeda K, Yamamoto T, Yoshimura H, Itoh H. Epignathus: a report of two neonatal cases. Journal of Pediatrics Surgery 1989; 24 (4): 395-7
46. Faruk S, Rizalar R, Celayir S, Öz F. Fetus in fetu or giant epignathus protruding from the mouth. Journal of Pediatric Surgery 1992; 27 (12): 1493-5
47. Higroma quístico en un recién nacido.
http://www.bago.com.bo/sbp/revista_ped/vol41_2/imagenes/Image13.jpg
(27-02-07, 8:14 p.m)
48. Alter A, Cove J. Congenital Nasopharyngeal Teratoma: Report of a Case and Review of the literature. J Ped Surg 1987; 22 (2): 179-81
49. Encefalocele en la cavidad bucal.
<http://www.scielo.br/img/revistas/anp/v64n3a/a20fig02.jpg> (27-02-07, 8:33 p.m)

50. Glioma en el cerebro.
<http://www.medlib.med.utah.edu/WebPath/CNSHTML/CNS133.html>
(27-02-07, 9:05 p.m)
51. Regezi J, Sciubba J. Texto de Patología bucal. Interamericana-Mc Graw-Hill 1989; 137-40
52. Quiste dermoide. www.pathexo.fr/.../2005n2/icono-2479.html. (27-02-07, 9:38 p.m)
53. Neonato con un épulis congénito.
<http://www.ispub.com/.../ija/vol9n1/neonate.xml> (27-02-07, 10: 10 p.m)
54. Hemangioma gigante en la cara.
<http://www.ispub.com/ostia/index.php?xmlFilePath=journals/ijs/vol7n2/hemangioma.xml> (27-02-07, 10: 23 p.m)
55. Macroglosia por linfangioma.
http://www.infocompu.com/adolfo_arthur/hipertrofia.htm (27-02-07, 10: 34 p.m)

VII. ANEXOS

VII.I GLOSARIO DE TÉRMINOS

Alvéolo: Cada una de las cavidades en que están engastados los dientes en las mandíbulas de los vertebrados.

(http://buscon.rae.es/draeI/SrvltConsulta?TIPO_BUS=3&LEMA=Alveolo)

Atresia: Estrechamiento, y aun cierre completo, de una formación tubular. Dentro de la rareza de las atresias, las más comunes son las que afectan a las válvulas cardíacas, a las vías biliares (atresia biliar) y al tubo digestivo (atresia de esófago, de duodeno, de yeyuno e íleon, de colon y de anorrecto, ano imperforado).

(<http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/>)

Capa germinal: Una capa germinal u hoja embrionaria es una colección de células, formadas durante la embriogénesis animal. Las capas germinales sólo están realmente marcadas en los vertebrados. Sin embargo, todos los animales más complejos que las esponjas producen dos o tres capas de tejidos primarios (denominadas a veces como capas germinales primarias). Los animales con simetría radial, como los cnidarios, tienen dos denominadas ectodermo y endodermo. Los animales con simetría bilateral producen una tercera capa intermedia, el mesodermo. Las capas germinales darán paso a la creación de los tejidos y órganos durante el proceso de organogénesis.

(http://es.wikipedia.org/wiki/Capas_germinales)

Celulas pluripotenciales: células que tienen la capacidad para dar lugar a cualquier estirpe celular, pero no a un embrión completo.

(http://www.embrios.org/celula/codificacion_dna.htm)

Citogenética: Estudio de la estructura y función de los cromosomas celulares.

(<http://www.wordreference.com/es/en/frames.asp?es=citogenética>)

Disnea: Dificultad para respirar, sensación de ahogo.

(<http://www.wordreference.com/definicion/disnea>)

Ectodermo: En todos los animales, salvo esponjas y celentéreos, es la capa u hoja externa de las tres en que se disponen las células del blastodermo después de haberse producido la segmentación.
(<http://www.wordreference.com/es/en/frames.asp?es=ectodermo>)

Ectópico: Que se produce fuera del lugar propio.
(<http://buscon.rae.es/drae/>)

Embriogénesis: La embriogénesis (de embrión + génesis) es el complejo proceso generativo que conduce a la formación de un organismo pluricelular, vegetal o animal, a partir del cigoto. En los animales vertebrados la embriogénesis se divide en cuatro grandes fases secuenciales: Segmentación, gastrulación, neurulación, y organogénesis.

(<http://es.wikipedia.org/wiki/Embriog%C3%A9nesis>)

Encefalocele: Malformación congénita, que se caracteriza por la protrusión de una porción de masa encefálica fuera del estuche craneal, a través de un defecto óseo, con frecuencia aprovechando una fontanela o una sutura. En general, el encefalocele está envuelto por las meninges y por la piel.
(<http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/>)

Endodermo: Capa u hoja interna de las tres en que, en todos los animales, salvo esponjas y celentéreos, se disponen las células del blastodermo después de haberse efectuado la segmentación.

(<http://buscon.rae.es/drae/>)

Épulis: tumor benigno localizado en las encías, especialmente el fibroma o sarcoma del periostio maxilar.
(<http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/>)

Etiología: Estudio de las causas de las enfermedades.
(<http://buscon.rae.es/drae/>)

Glioma: Tumor del sistema nerviosos central que, derivado de la célula neuroectodérmica primitiva, se diferencia en la estirpe astrogliar.
(<http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/>)

Glosoptosis: Desplazamiento hacia atrás o retracción de la lengua. Se observa en estados comatosos, traumatismos mandibulares y procesos malformativos como el Síndrome de Pierre Robin.

[\(http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/\)](http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/)

Hemangioma: Tumor benignocutáneo, formado básicamente por alteración de los vasos sanguíneos.

[\(http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/\)](http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/)

Hiperplasia: Aumento cuantitativo de un tejido u órgano por un incremento del número de células que conservan su normalidad anatómica funcional.
www.viatusalud.com/diccionario.asp?S=hiperplasia

Hipertelorismo: aumento de la distancia entre ambas orbitas óseas. Existe un aumento de la distancia entre ambas paredes internas de la orbita y también entre ambas paredes externas, con un aumento del ángulo que forman las dos paredes externas, también denominado teleorbitismo o hipertelorismo orbitario.

[\(http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/\)](http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/)

Hipoglosia: Que está debajo de la lengua. Nervios Hipoglosos.
[\(http://buscon.rae.es/\)](http://buscon.rae.es/)

Hipoxia: Disminución del oxígeno en los tejidos del organismo. Se caracteriza por cianosis, taquicardia, hipertensión arterial, desvanecimiento y alteraciones del estado de conciencia.

www.ccmeasalud.com/diccionario/diccionarioh.asp

Macroglosia: Hipertrofia o aumento del volumen de la lengua por tumor o inflamación parenquimatosa difusa.

www.otorrinoweb.com/izqui/glosario/m/macroglosia.htm

Mentoplastia: técnica quirúrgica que consiste en la modificación de la proyección del área anatómica del mentón, bien sea para proyectarla o para disminuirla. Las diversas versiones van desde el uso de materiales al plásticos, a osteotomías horizontales de la sínfisis que permite movilizar el fragmento libre en sentido anterior, posterior, lateral, descenderlo interponiendo injertos óseos, o elevarlo mediante la osteotomía de un fragmento intermedio.

[\(http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/\)](http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/)

Mesodermo: Capa u hoja media de las tres en que, en todos los animales, salvo esponjas y celentéreos, se disponen las células del blastodermo después de haberse efectuado la segmentación.
<http://buscon.rae.es/dr>

Neoplasia: término que denomina a un conjunto de enfermedades caracterizadas por el crecimiento anormal y descontrolado de un tejido. Estos pueden formar tumores, y en ocasiones invadir órganos a distancia.
(www.ccmeasalud.com/diccionario/diccionarioh.asp)

Organogénesis: Proceso de formación de los órganos. En el desarrollo humano este periodo se extiende entre la cuarta y la novena semana del embarazo.
(<http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/>)

Osteítis: inflamación del hueso.
(<http://buscon.rae.es/dr>)

Partenogénético: perteneciente o relativo al modo de reproducción de algunos animales y plantas, que consiste en la formación de un nuevo ser por división reiterada de células sexuales femeninas que no se han unido previamente con gametos masculinos.
(http://buscon.rae.es/draeI/SrvltConsulta?TIPO_BUS=3&LEMA=partenogenesis)

Pedunculado: Que tiene una estructura en forma de tronco que permite la conexión entre dos o más formaciones.
(<http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/>)

Polihidramnios: Presencia excesiva del líquido amniótico que rodea al bebé antes de nacer, aumento anormal del volumen del líquido amniótico.
(www.viatusalud.com/diccionario.asp?S=Polihidramnios)

Preeclampsia: Enfermedad que se produce en el tercer trimestre de la gestación y que se caracteriza por la aparición de hipertensión, además y proteinuria. Si no se trata adecuadamente puede evolucionar hacia el ataque eclámpico (convulsiones).
(<http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/>)

Quiste Dermoide: quiste que se desarrolla a partir de las láminas epiteliales, que quedan atrapadas durante el desarrollo embrionario, en las zonas de fusión ósea. No se debe confundir con los teratomas, se localiza debajo de la piel y se adhiere al periostio, pudiendo invadir el hueso subyacente, esta recubierto de un epitelio estratificado completo, que incluye folículos pilosos, glándulas sebáceas y sudoríparas. En su interior contiene lípidos, queratina y, en ocasiones, otras formaciones epiteliales complejas, como pelos, uñas, e incluso dientes.

[\(http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/\)](http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/)

Rabdomiosarcoma: Tumor maligno de las partes blandas derivado de las células mesenquimales primitivas con cierto grado de diferenciación muscular.

[\(www.viatusalud.com/diccionario.asp?S=Rabdomiosarcoma\)](http://www.viatusalud.com/diccionario.asp?S=Rabdomiosarcoma)

Teratoma: Tumor de origen embrionario

[\(http://buscon.rae.es/dr\)](http://buscon.rae.es/dr). Tumor constituido por varios tipos de tejido (Oseo, cartilaginoso, nervioso , epitelial), con diferentes grados de diferenciación. Puede ser benigno o maligno, y se localiza típicamente en los ovarios, testículo, mediastino y retroperitoneo.

[\(http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/\)](http://www.cun.es/nc/areadesalud/diccionario/)

Totipotencial: Del latín totus (todo), es decir que posee la capacidad de poder dar origen a millones de células, tejidos, órganos, hasta incluso embriones.

[\(http://es.wikipedia.org/wiki/C%C3%A9lula_totipotencial\)](http://es.wikipedia.org/wiki/C%C3%A9lula_totipotencial)

Macroglosia: Hipertrofia o aumento del volumen de la lengua por tumor o inflamación parenquimatosa difusa.

[\(www.otorrinoweb.com/izqui/glosario/m/macroglosia.htm\)](http://www.otorrinoweb.com/izqui/glosario/m/macroglosia.htm)

Neoplasia: término que denomina a un conjunto de enfermedades caracterizadas por el crecimiento anormal y descontrolado de un tejido. Estos pueden formar tumores, y en ocasiones invadir órganos a distancia.

[\(www.ccmeasalud.com/diccionario/diccionarioh.asp\)](http://www.ccmeasalud.com/diccionario/diccionarioh.asp)

Poligénica: Tipo de modificación de la herencia mendeliana que se caracteriza por la interacción génica o a la acción de genes múltiples sobre un carácter.

[\(http://geteg.univalle.edu.co/divulgacion/herencia%20poligenica.pdf?PHPSESSID=5022d33d81893aea671c5ffbc9a09f8b\)](http://geteg.univalle.edu.co/divulgacion/herencia%20poligenica.pdf?PHPSESSID=5022d33d81893aea671c5ffbc9a09f8b)

Polihidramnios: Presencia excesiva del líquido amniótico que rodea al bebé antes de nacer, aumento anormal del volumen del líquido amniótico.

[\(www.viatusalud.com/diccionario.asp?S=Polihidramnios\)](http://www.viatusalud.com/diccionario.asp?S=Polihidramnios)

Rabdomiosarcoma: Tumor maligno de las partes blandas derivado de las células mesenquimales primitivas con cierto grado de diferenciación muscular.

(www.viatusalud.com/diccionario.asp?S=Rabdomiosarcoma)

Somitas: Divisiones cuboidales pares del mesodermo paraxial que se comienzan a desarrollar al terminar la tercera semana, en posición caudal y muy cerca del extremo cefálico craneal del notocordio. Durante el periodo de *desarrollo de los somitas* (20 a 30 días) se usan los somitas como uno de los criterios para determinar la edad del embrión. Los somitas forman diferentes elevaciones de superficies en el embrión, y son de forma triangular en las secciones transversas. Sus células mesenquimatosas de los somitas, dan origen a la mayor parte del esqueleto axial (columna vertebral, costillas, esternón y cráneo) y la musculatura asociada, así como a la dermis adyacente de la piel.

(http://www.ucsg.edu.ec/catolica/secundarias/html/facultad_medicina/carrera_medicina/tutoria/materias/embriologia/datos/embriologia3.htm)