



Lesão congênita rara como causa atípica de estridor neonatal: relato de caso de teratoma congênito de orofaringe (epignathus) causando manifestação tardia de obstrução de via aérea

Rare congenital tumor as an atypical cause of neonatal stridor: case report of a rare case of neonatal stridor and atypical evolution of late airway obstruction due to congenital oropharyngeal teratoma (epignathus)

Melissa Ameloti Avelino¹, Leticia S Almeida Prado Berquó¹, Juliana Alves Caixeta¹, Camilla Gabriela Oliveira¹.

Palavras-chave:

Teratoma,
Sons Respiratórios,
Obstrução de
Vias Aéreas,
Criança.

Resumo

Introdução: Teratoma congênito da orofaringe, denominado epignathus, é uma condição rara, mas com grande potencial de obstrução da via aérea fetal, cursando com insuficiência respiratória podendo causar óbito perinatal. Exames de imagens usuais do acompanhamento gestacional como a ultrassonografia detectam lesões tipo massa ocupando região de cabeça e pescoço do feto, e comumente associação com polidramnio. O teratoma epignathus, quando não detectado no período pré-natal, devido à localização da lesão apresentaria evolução precoce de insuficiência respiratória neonatal grave. **Relato de Caso:** Relatamos um caso atípico onde lactente de 44 dias, nascido sem intercorrências, mas com relato dos pais de estridor leve, desde o nascimento, sem investigação, evoluiu com insuficiência respiratória grave necessitando de intubação orotraqueal em serviço de emergência. Na ocasião foi detectado lesão em massa obstruindo via aérea. Após exérese cirúrgica da lesão, estudo histopatológico revelou teratoma maduro. **Conclusão:** O estridor neonatal, ainda que discreto, requer uma investigação adequada da etiologia provável. Na prática médica, os casos de estridor grave associado a sintomas como esforço respiratório ou dificuldade de alimentação tendem a ser mais valorizados. Teratoma epignathus não é uma causa comum de estridor neonatal, principalmente em manifestação tardia.

¹ Universidade Federal de Goiás - UFG, Otorrinolaringologia - Goiânia - GO - Brasil.

Endereço para correspondência:

Leticia S Almeida Prado Berquó.

Universidade Federal de Goiás - UFG. Rua 107, nº 285, CQd F32 Lt 37 St Sul. Goiânia - GO. Brasil. CEP: 74.085-060. E-mail: draleticiaprado@gmail.com

Keywords:

Teratoma,
Respiratory Insufficiency,
Child,
Airway Obstruction.

Abstract

Background: Epignathus is the term used for congenital oropharyngeal teratoma, a rare condition however with great potential to cause fetal airway obstruction, attending with respiratory insufficiency and being able to cause perinatal death. Usual imaging exam in pregnancy follow-up such as ultrasonography can detect mass-type lesions occupying the head and neck region of the fetus, also commonly associated with polydramnium. The early diagnosis of Epignathus assists in planning management as delivery and adequate procedures to guarantee the fetal airway. **Case:** We report an atypical case of a 44-day-old baby girl, born without complications, but with parents reports of mild stridor from birth without investigation, progressed with severe respiratory insufficiency requiring orotracheal intubation in emergency service. At the time, a mass was detected on oropharynx obstructing airway. After the surgical exeresis of the mass, histopathological study revealed mature teratoma. **Conclusion:** Neonatal stridor, however mild, requires an adequate investigation of the probable etiology. In medical practice, cases of severe stridor associated with symptoms such as respiratory effort or difficulty feeding tend to be more valued. Epignathus is not a common cause of neonatal stridor, especially in cases of late manifestations.

INTRODUÇÃO

Teratomas congênitos são definidos como neoplasias verdadeiras de origem embrionária constituídas por células provenientes das três camadas germinativas (endoderme, mesoderme e ectoderme)^{1,2}. Epignathus são teratomas congênitos proveniente da orofaringe³. Apesar de raros, são relevantes devido ao risco de causar obstrução das vias aéreas fetais, complicando com dificuldade ou, até mesmo, impossibilidade de intubação orotraqueal, devido à distorção anatômica, potencialmente levando à morte perinatal⁴.

O diagnóstico de epignathus ocorre comumente no período intrauterino, durante as avaliações pré-natais padrão, pois podem causar alterações estruturais na face fetal em estágios iniciais da gestação⁵. A ressonância nuclear magnética (RNM) permite melhor precisão do diagnóstico pois correlaciona extensão da lesão e envolvimento de estruturas adjacentes. Auxiliando assim no diagnóstico diferencial e nas decisões terapêuticas.

O estridor neonatal é um som respiratório anormal que sinaliza possível anomalia em via aérea causando obstrução a nível laríngeo/traqueobrônquico. Trata-se de um dos sinais mais comuns de desconforto respiratório no recém-nascido, sendo fundamental, mesmo quando manifestação discreta, seu reconhecimento precoce e investigação etiológica^{2,6}. Nesse artigo apresentamos um caso raro em que uma criança com teratoma epignathus, que não foi identificado durante os períodos pré e neonatal, apesar de parto institucional, evoluiu atipicamente com estridor inspiratório insidioso e manifestação sintomática tardia de obstrução das vias aéreas.

RELATO DE CASO

Lactente 44 dias, feminino, foi admitida em unidade de terapia intensiva pediátrica devido a estridor inspiratório associado à insuficiência respiratória grave. Criança com histórico de nascimento de parto cesáreo, 39 semanas de gestação, 2.760g ao nascimento, Apgar 8/9, sem registro de intercorrências. Progenitora 30 anos, G3P0A2, realizou acompanhamento pré-natal regular com realização de ultrassonografias periódicas, todas sem detecção de alterações. Ultrassonografia

morfológica, realizada por volta da 20ª semana de gestação, não revelou qualquer alteração em cavidade oral e não houve identificação de polidrâmnio. Após o parto, a criança seguiu para alojamento conjunto, recebeu amamentação livre demanda e, ainda no hospital, apresentou discreto estridor sem sinais de esforço respiratório. A criança recebeu alta hospitalar 2 dias após o parto.

Os pais identificaram a presença de estridor inspiratório suave na primeira semana de vida, associado a pausas frequentes durante as mamadas, contudo sem episódios de cianose. Entretanto, houve piora progressiva e gradual do estridor, tornando-se mais perceptível após o décimo dia de vida (quando iniciaram choros intensos devido às cólicas). O recém-nascido foi avaliado consecutivamente, a nível ambulatorial, por 6 pediatras, porém a queixa de estridor foi pouco apreciada por causa do caráter benigno da condição e da ausência associação com sinais de dificuldade respiratória. Na sétima avaliação médica, que ocorreu no 30º dia de vida, foi levantado hipótese de laringomalácia, contudo sem realização de avaliação complementar através de exame endoscópico (videonasofibroscopia flexível).

Aos 40 dias de vida, durante um episódio de choro intenso, a lactente apresentou cianose periférica que evoluiu com resolução espontânea. Durante um episódio de regurgitação após mamada, mãe referiu ter visualizado lesão rósea exteriorizando-se em orofaringe. No 44º dia de vida, lactente apresentou sucessivos episódios de cianose e apneia de curta duração durante choro, com piora progressiva, evoluindo com desconforto respiratório importante. Foi então levada para atendimento em pronto socorro de hospital pediátrico.

A criança foi admitida em unidade de cuidados intensivos neonatal, com insuficiência respiratória e necessitou de intubação orotraqueal. Durante a intubação foi visualizado lesão em massa ocupando porção posterior da orofaringe (Figura 1). Iniciou-se, então, investigação de lesão congênita de cabeça e pescoço. A RNM excluiu envolvimento do sistema nervoso central (SNC) e identificou lesão tumoral com inserção na parede lateral na transição rino/orofaringe, sem extensão para estruturas da base do crânio. Optou-se por abordagem cirúrgica endoscópica que foi registrada em vídeo. Durante

o procedimento cirúrgico, foi identificado lesão sólida, pediculada, de superfície lisa, com inserção na parede lateral da hipofaringe. O material retirado, de aproximadamente 5,0cm (Figura 2), foi documentado com foto e enviado para análise histopatológica, que revelou teratoma maduro.

No pós-operatório imediato, o bebê já apresentava padrão respiratório normal, recebendo alta no segundo dia após procedimento. Manteve-se seguimento ambulatorial regular e, até a presente data, a criança apresenta-se sem sequelas e sem recorrência do tumor.

COMENTÁRIOS

O teratoma congênito é um tumor complexo de origem embrionária composto por células pluripotentes das camadas germinativas (ectoderma, mesoderma e endoderma). Apresenta crescimento irregular e pode variar de lesões císticas às sólidas, benignas ou malignas. Considerado um dos principais tipos de tumores neonatais mais comuns (25-30%)¹, o teratoma congênito possui incidência de 1:4.000 nascidos vivos^{2,3}. Cerca de 80% ocorre nas regiões sacrococcígea e gonadal, seguido das regiões de retroperitônio e mediastino. A região de cabeça e pescoço corresponde de 1-9% dos casos de teratoma congênito, sendo mais comumente afetada a região cervical seguida da nasofaringe⁷.

O teratoma originado na orofaringe é denominado epignathus, extremamente raro, possui incidência de 1:35.000-20.000 nascidos vivos, com preponderância feminina, numa proporção descrita na literatura de 3:1⁵.

Apesar de raro, tem grande importância devido ao potencial de obstrução da via aérea fetal e morte perinatal. Segundo Mutaz et al. (2013)⁸, o termo epignathus etimologicamente deveria ser reservado aos teratomas de mandíbula, entretanto, é amplamente utilizado na literatura para referir a teratomas que surgem na cavidade oral ou faringe. O teratoma epignathus ainda é considerado de origem obscura, contudo há teorias quanto à etiologia que descrevem implantação ou inclusão congênita de camadas de células germinativas; tentativa incompleta de formação de gêmeo siameses; e, a teoria mais aceita, o crescimento desorganizado de células pluripotentes da bolsa de Rathke^{8,9}. Pode apresentar-se sozinho, mas conforme a literatura, 6% é associado a anormalidades na linha média como fenda palatina, língua bifida e duplicação da hipófise⁷.

O diagnóstico definitivo é feito através da análise histopatológica da lesão retirada cirurgicamente¹⁰. Contudo encontramos descrição de diagnóstico pré-natal na literatura a partir de meados de 1970, através da USG no seguimento regular pré-natal¹¹. O diagnóstico precoce pode ocorrer acidentalmente de 20-50% no segundo trimestre de gestação, durante avaliação ultrassonográfica⁵. USG bi/tridimensional pode detectar, já a partir da 15ª semana de gestação, massa cervical ou faríngea com componentes sólido-císticos, po-

dendo exteriorizar pela boca fetal, gerando hiperextensão da cabeça, além de 1/3 podendo estar associado ao polidrâmnio¹¹. A investigação deve ser complementada com ressonância nuclear magnética para identificar características da lesão, mensurar sua extensão e correlação com estruturas adjacentes, incluindo estruturas intracranianas. O diagnóstico precoce de teratoma epignathus permite melhor planejamento para manejo da gestação, decisão de via de parto e manutenção da via aérea fetal. Na literatura, encontramos protocolos de tratamento cirúrgico considerando o EXIT (*ex-utero intrapartum treatment procedure*) como opção para proteção da via aérea e tentativa de evitar óbito fetal quando diagnóstico precoce de teratoma epignathus^{5,7,12}.

O estridor é um dos sintomas mais comuns associado ao desconforto respiratório neonatal, problema presente em cerca de 7% dos recém-nascidos. Trata-se de um som respiratório agudo, podendo ser inspiratório, expiratório ou bifásico, causado por obstrução das vias aéreas neonatais. Pode apresentar-se sozinho ou associado a sinais de esforço respiratório e possui entre as causas mais comuns a laringomalácia (70%), seguida pela paralisia de pregas vocais e estenose subglótica congênita^{2,6}. O manejo adequado do estridor neonatal, independente da intensidade (leve, moderado ou intenso) inclui anamnese com história completa (descrição do tipo de estridor, tempo de início, fatores desencadeantes e de melhora), exame físico minucioso e exame complementar para identificação imediata da etiologia. A visualização endoscópica da via aérea através da laringoscopia flexível permite a avaliação da anatomia e da dinâmica laríngea de maneira acessível, confiável e sem necessidade de sedação⁶.

Massas de cabeça e pescoço são causas extremamente incomuns de estridor em neonatos e, quando presentes, tendem a ocorrer precocemente, sendo a maioria ainda na sala de parto, o que difere do caso relatado, onde inicialmente foi leve e sem associação com outros sintomas, houve evolução tardias de obstrução, não sendo realizado diagnóstico precoce.

O teratoma congênito da orofaringe, denominado epignathus, é raro e, quando presente, tende a manifestar-se precocemente com alterações em exames de imagem pré-natais ou com obstrução das vias aéreas logo após o parto. O estridor no período neonatal é um sintoma que deve ser avaliado mesmo quando leve ou sem associação com sinais sugestivos de desconforto respiratório. A investigação precoce deve ser realizada até a identificação adequada da etiologia, de preferência com uma avaliação otorrinolaringológica pediátrica, permitindo o manejo adequado, um tratamento mais rápido e evitando maiores complicações respiratórias nos lactentes, inclusive o desconforto respiratório e risco potencial de morte por obstrução das vias aéreas.

Fonte de financiamento

Relato de caso desenvolvido sem financiamento.

Conflitos de interesse

Relato de caso sem qualquer conflito de Interesse.

REFERÊNCIAS

1. Manchali MM, Sharabu C, Latha M, Kumar L. A Rare case of oropharyngeal teratoma diagnosed antenatally with MRI. *J Clin Imaging Sci*. 2014 Mar;4:15. Available from: <http://www.clinicalimagingscience.org/text.asp?2014/4/1/15/129261>
2. Posod A, Griesmaier E, Brunner A, Pototschnig C, Trawoger R, Kiechl-Kohlendorfer U. An unusual cause of inspiratory stridor in the newborn: congenital pharyngeal teratoma - a case report. *BMC. Pediatr*. 2016 Jan;16:1. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12887-015-0539-9>
3. Jayagobi PA, Chandran S, Sriram B, Chang KTE. Ex-utero intrapartum treatment (EXIT) procedure for giant fetal epignathus. *Indian Pediatr*. 2015 Oct;52(10):893-5.
4. Özgönen FT, Güleç ÜK, Evruke İC, Demir SC, Büyükkurt S, Yapıcıoğlu H, et al. Fetal oropharyngeal and neck tumors: determination of the need for ex-utero intrapartum treatment procedure. *Balkan Med J*. 2015 Abr;32(2):221-5.
5. Tonni G, De Felice C, Centini G, Ginanneschi C. Cervical and oral teratoma in the fetus: a systematic review of etiology, pathology, diagnosis, treatment and prognosis. *Arch Gynecol Obstetr*. 2010 Mai;282(4):355-61. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00404-010-1500-7>
6. Bhatt J, Prager JD. Neonatal stridor diagnosis and management. *Clin Perinatol*. 2018 Dez;45(4):817-31. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.015>
7. Aubin A, Pondaven S, Bkhos D, Lardy H, Robier A, Lescanne E. Oropharyngeal teratomas in newborns: Management and outcome. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2014 Nov;131(5):271-5. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2012.05.006>
8. Ozturk A, Gunay GK, Akin MA, Arslan F, Tekelioglu F, Coban D. Multiple intraoral teratoma in a newborn infant: epignathus. *Fetal Pediatric Pathol*. 2012;31(4):210-6. DOI: <https://doi.org/10.3109/15513815.2011.650283>
9. Al-Mahdi AH, Al-Khurrhi LE, Atto GZ, Dhafer A. Giant epignathus teratoma involving the palate, tongue and floor of the mouth. *J Cran Surg*. 2013 Jan;24(1):97-9. DOI: <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e3182798f25>
10. Schubert G, Reed A, Arora R. Three-month old with a tongue mass. *J Pediatr*. 2017;187:332-e1. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.04.006>
11. Chung JH, Farinelli CK, Major CA. Fetal epignathus: the case of an early EXIT (ex-utero intrapartum treatment). *Obstetr Gynecol*. 2012 Feb;119(Pt 2):466-70. DOI: <https://doi.org/10.1097/AOG.0b013e318242b3f1>
12. Kantopoulos EK, Quintero RA. P02.04: Endoscopic lysis of iatrogenic amniotic band after amniopatch. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2014 Ago;24(3):279. DOI: <https://doi.org/10.1002/uog.1344>
13. Choudhury N, Ghosh T, Mukherjee M, Dutta M. Oropharyngeal true teratoma. *Indian J Pediatr*. 2009 Jul;76(7):747-8.
14. Antiñolo G, Agustín JC, Losada A, Ontanilla A, Perla AG. Diagnosis and management of a large oropharyngeal teratoma (epignathus). *Int J Gynecol Obstetr*. 2008 Nov;104(2):143-4. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2008.09.021>