

Duplicación máxilo-facial

Variante de feto conjugado parásito

Dres. Juan Antonio Araújo¹, Gerardo G. Pascal²,
Jorge G. Curbelo², Carmen Gutiérrez³

Resumen

Se relata el caso clínico de un recién nacido portador de una malformación congénita compleja de maxilar superior de tipo hamartomoso, con fisura de paladar secundario bilateral completa, junto con una cardiopatía compleja caracterizada por ventrículo único de tipo izquierdo, D-malposición de grandes arterias, dilatación de arteria pulmonar y estenosis mitral.

Destacamos: 1) la extrema rareza a nivel mundial de las duplicaciones máxilo-faciales; 2) la posibilidad de una disminución de la morbimortalidad de estos neonatos de alto riesgo mediante un correcto diagnóstico prenatal con estudios de ultrasonido y de resonancia magnética lo que permite que en el momento del parto estos niños sean atendidos por un equipo multidisciplinario.

Palabras clave: Anomalías de la boca
Maxila
Cirugía bucal
Cardiopatías congénitas

Introducción

Varias anomalías congénitas pueden manifestarse como masas protruyentes desde la cavidad oral. La antigua nomenclatura las clasificaba de acuerdo a su lugar de origen, esto es: desde el maxilar, epignatus; desde el esfenoides, episphenoideus; desde el paladar, epipalatus o epuranus.

Embriológicamente estas tumoraciones:

1) Raramente pueden corresponder a una forma incompleta de gemelo conjugado en el cual un feto parásito parcialmente desarrollado protruye desde la cavidad oral de un recién nacido por lo demás normal; estos fetos rudimentarios pueden incluso presentar cordón umbilical y aún placenta. Potter y Craig⁽¹⁾ publicaron

una clasificación de este amplio grupo de gemelos conjugados bajo forma de duplicaciones parciales monocefálicas.

- 2) Los teratomas también pueden presentarse clínicamente como masas intraorales de tejidos proliferativos y desorganizados. Se caracterizan por presentar tejidos propios de la región y de regiones alejadas, constituyendo un mosaico de tejidos fetales.
- 3) Pueden corresponder a duplicaciones medio-faciales de las estructuras del estomodeo primitivo caracterizadas por la duplicación de tejidos locales del área, con un crecimiento organizado que guarda similitud con la arquitectura regional.

En resumen se deben tener en cuenta los siguientes diagnósticos frente a una masa tumoral emergente de la cavidad oral de un feto o de un recién nacido: feto parásito, teratoma o duplicación medio-facial.

Caso clínico

Recién nacido de término, sexo femenino, con un peso al nacer de 3500 g, Apgar 9/10, producto de segunda ges-

1. Cirujano Plástico del Centro Hospitalario Pereira Rossell.

2. Posgrado de Cirugía Plástica

3. Prof Adjunto de Anatomía Patológica

Correspondencia: Dr. Juan A Araújo. J. B. Blanco 3370. C.P. 11300. Montevideo.

Presentado 16/6/95

Aceptado 1/9/95



Figura 1. Preoperatorio, niña de 10 días de vida. Duplicación de labio, tejidos glanduliformes, esbozo de lengua, arcada alveolar. Pedículo óseo, duplicación de maxilar superior.

tación, madre de 20 años, sin antecedentes personales ni familiares a destacar, embarazo no controlado, que niega medicación y cuadros infecciosos. La paciente presentaba una gran tumoración de aspecto inhomogéneo consolidada en su sector óseo al paladar primario por detrás de la arcada alveolar con un diámetro mayor transversal de 6 cm, construida de izquierda a derecha por tejidos que remedaban una duplicación del labio superior de formato circular con piel, bermellón, surco gingivo-labial, una duplicación lingual unida a una duplicación ósea de paladar primario, gérmenes dentarios y por último, a derecha, estructuras glandulares.

También se observa una fisura palatina bilateral completa seguramente producida por efecto de "masa" de la tumoración que impidió embriológicamente el crecimiento hacia la línea media de las apófisis palatinas del maxilar superior, y un *mordex apertus* (figuras 1 y 2).

En los cambios de posición a decúbito dorsal la tumoración provocaba intensa cianosis al obstruir la vía aérea,

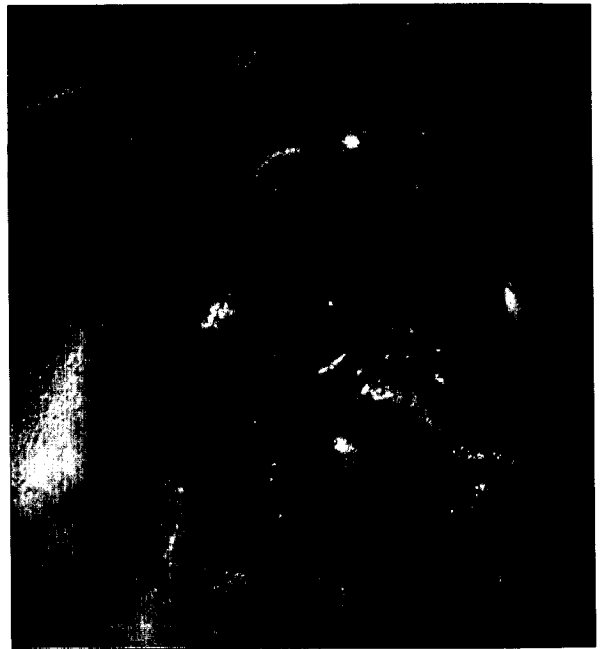


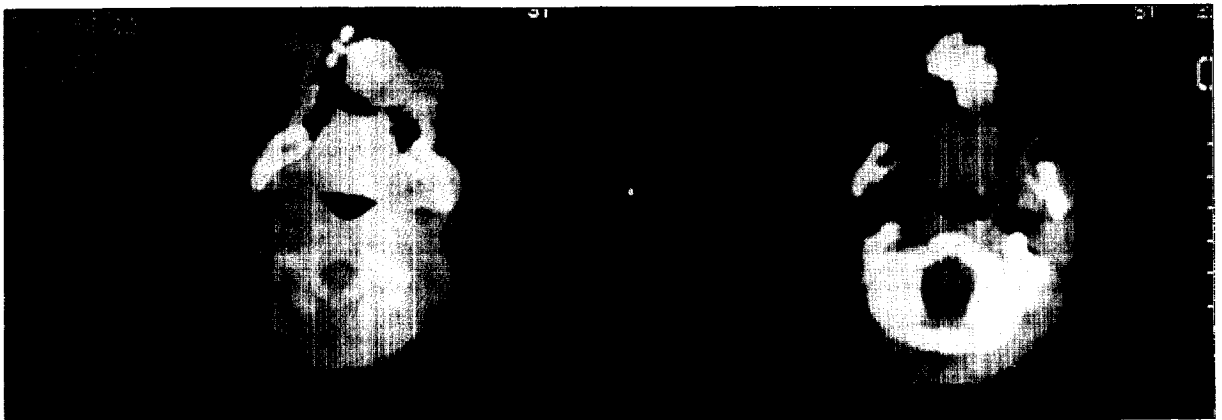
Figura 2. Preoperatorio, se llega a observar la fisura palatina.

que regresaba al reubicar al neonato en decúbito ventral o lateral sin desaparecer totalmente. Mediante ecografía y Doppler se diagnostica *situs solitus*, ventrículo único de tipo izquierdo, D-malposición de grandes arterias, dilatación de arteria pulmonar con escaso shunt sin estenosis, estenosis mitral. Buena función ventricular.

Radiografía de tórax: cardiomegalia, aereación pulmonar sin particularidades.

Tomografía axial computarizada: extensa tumoración de macizo facial centrada a nivel de paladar y labio superior, inhomogénea, con densidad de partes blandas y otras hiperdensas óseas. Cráneo-encéfalo comprendido dentro de límites habituales (figura 3).

Alfa-fetoproteína: 5940 ng/ml (normal 0-7,1 ng/ml);



Figuras 3. Preoperatorio, imagen de tomografía computada: cortes axiales de 5 mm de espesor, base de inserción de la tumoración maxilo-palatina. Completado el estudio, no se observó comunicación etmoido-esfenoidal ni cerebral anterior.



Figura 4. Especimen de exéresis quirúrgica. Masa central de tejidos óseos y blandos resecaados.



Figura 5. Vista de arcada dentaria superior y bóveda palatina luego de palatoplastia.

Beta-gonadotropina coriónica: indetectable (normal 0-7 ng/ml). Hemograma: hematocrito: 38%, hemoglobina: 13,8 g%, glóbulos blancos: 7000 elementos/mm³, fórmula leucocitaria normal.

Estudio citogenético normal para fenotipo femenino.

La niña fue alimentada por sonda nasogástrica con episodios de cianosis por la misma a pesar de lo cual no requirió intubación endotraqueal ni asistencia respiratoria, ya que las crisis de cianosis se presentaban solamente al movilizar el tumor. Se mantuvo en incubadora, se controló gasometrías; a los 12 días de vida se realizó transfusión de 35 ml de concentrado de glóbulos rojos y a los 14 días de vida, con un peso de 3420 g, se sometió a intervención quirúrgica con exéresis de la tumoración.

Técnica quirúrgica

Se logró intubación oral realizándose anestesia general con ventilación asistida. El abordaje quirúrgico se inició liberando los tejidos blandos de la tumoración del mucoperiostio del reborde alveolar y del paladar adyacente, labrando con estos tejidos colgajos locales que nos permitirían el cierre luego de la exéresis. La unión del sector óseo de la tumoración con el paladar se osteotomizó con cincel y cizalla, desarticulando de esta forma el maxilar superior duplicado del maxilar del paciente. En este momento se retiró la masa tumoral quedando un vaso arterial sangrante topografiado cerca del agujero incisivo del paciente, el cual se pinzó y electrocoaguló.

Gracias a los colgajos mucoperiostícos labrados previamente, se cubrió el sector óseo del paladar primario del paciente, punto de unión con la masa tumoral, que había quedado expuesto. Se entrecruzan estos colgajos suturándolos entre sí y a la periferia con Vicryl 6-0. La recuperación post-anestésica fue realizada en cuidados intensivos donde se le agregó a su medicación cardiovas-

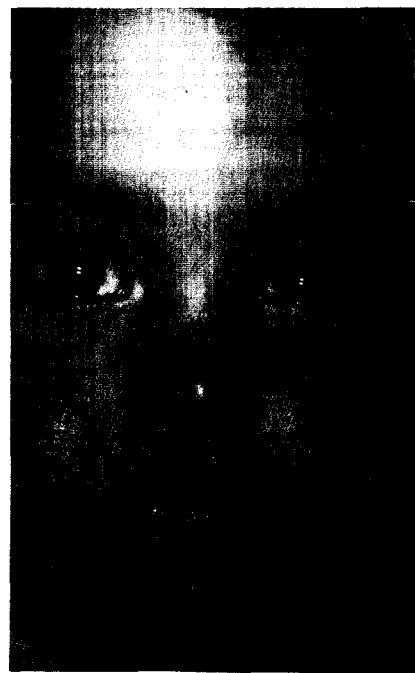


Figura 6. Posoperatorio alejado a los 2 años y medio de edad.

cular, cefalosporina de tercera generación. Tuvo buena evolución local de la intervención quirúrgica.

El estudio anatómo-patológico de la pieza permitió reconocer: piel y mucosa, estructuras óseas maduras con médula hematopoyética, gérmenes dentarios, glándulas salivales, placas cartilaginosas e islotes de tejidos neuronales maduros. El diagnóstico fue de malformación compleja de maxilar de tipo hamartomatoso, duplicación de maxilar; variante de feto conjugado parásito (figura 4).

El niño fue posteriormente tratado, a los 15 días, de su malformación cardíaca, y en forma alejada, de su fisura palatina (figuras 5 y 6).

Discusión

Revisada la bibliografía, encontramos las siguientes referencias de casos similares. McLaughlin, Beatty (1948, 1956) ^(2,3) reportan casos similares de pacientes con duplicación de boca, lengua y mandíbula; la segunda boca se presentaba como un cavidad ciega en la parte baja de la mandíbula.

Ochsner (1951) ⁽⁴⁾ refiere el caso de una niña operada a los 4 días de edad que presentaba un inmenso tumor emergente de la boca con distintos tejidos, el cual se resecó en bloque con un tercio de la lengua, logrando por primera vez en la historia la sobrevida del paciente.

Goulian y Conway (1964) ⁽⁵⁾ publicaron el caso de una niña con una duplicación maxilar, paladar hendido e hipertelorismo, que posteriormente falleció a la octava semana por hidrocefalia.

Avery y Hayward (1969) ⁽⁶⁾ relatan el caso de una niña de 5 años con duplicación de maxilar, arcada alveolar, hipertelorismo y fisura palatina.

Calay Cay (1976) ⁽⁷⁾ menciona el caso de una niña con duplicación de maxilar, fisura palatina, hipertelorismo y dilatación de ventrículos cerebrales.

Mazzala (1977) ⁽³⁾ refiere un excepcional caso de dyprosopia (duplicación completa de todos los elementos faciales).

Chandra (1978) ⁽⁹⁾ relata el caso de un niño de 10 años con duplicación congénita de labio, maxilar y paladar.

Obwegeser (1978) ⁽¹⁰⁾ reporta el caso de una duplicación maxilar completa que incluye narinas, órbitas y una gran fisura media facial con hipertelorismo.

Barr (1982) ⁽¹¹⁾ publica el caso de un niño con duplicación de cerebro, nariz, maxila.

Pavlin (1984) ⁽¹²⁾ describe un niño nacido con una masa intraoral que impresionaba formar una nariz, prolabio y premaxila, asociadas a una fisura palatina.

Wittkamp (1984) ⁽¹³⁾ publica el caso de un niño con duplicación mandibular, de silla turca y otras estructuras cercanas al estomodeo primitivo.

Fearon (1985) ⁽¹⁴⁾ describe una duplicación maxilar, de reborde alveolar, de paladar duro y blando, unido a la pared posterior de la faringe, hipertelorismo y ojo izquierdo hipoplásico con coloboma que involucraba el iris.

Yu Ray Chen (1989) ⁽¹⁵⁾ sugiere una clasificación para la duplicación de las estructuras del estomodeo primitivo.

Yadava (1990) ⁽¹⁶⁾ describió un niño con una fisura labio-alvéolo-palatina completa desde donde se desarrollaba una nariz accesoria, bien desarrollada, y una leve macrostomía.

Roy Chowdhury (1991) ⁽¹⁷⁾ relata el caso de un niño con duplicación de estructuras de labio-palatinas que

ocupaban una fisura palatina derecha con ausencia de comisura bucal y piso nasal.

Perroni (1991) ⁽¹⁸⁾ publica el caso de un niño con duplicación de labio superior, bermellón, lengua, arcada alveolar, hipertelorismo y fisura palatina ancha, tumor que dejó como secuela una vez extirpado una severa macrostomía y pérdida de bóveda palatina que requirió un injerto libre de periostio tibial para su cierre.

Senyuz (1992) ⁽¹⁹⁾ describe una masa organoide que protruída de la boca de un recién nacido causándole dificultad respiratoria, la cual fue extirpada no pudiéndose diagnosticar macro ni microscópicamente la naturaleza de la misma.

Smith (1993) ⁽²⁰⁾ describe 2 casos de epignatus en los cuales el tumor se extendía intracranialmente, complicación ésta diagnosticada por ultrasonido y resonancia magnética, y que contraindica un tratamiento quirúrgico agresivo.

El epignatus es un tumor raro en recién nacidos y normalmente se asocia a una alta mortalidad en el período neonatal por obstrucción de la vía aérea. Gracias a los recientes avances en las técnicas prenatales de ultrasonografía y resonancia magnética se puede llegar a un diagnóstico in útero exacto de esta rara patología, lo cual posibilita que se prepare un plan de emergencia con equipo multidisciplinario para el momento del nacimiento. Catalano (1992) ⁽²¹⁾ publica el caso de un recién nacido portador de un gran epignatus diagnosticado prenatalmente, al cual se le realizó una traqueostomía, manteniendo la circulación materno-fetal intacta. Luego de lograda la estabilización respiratoria se interrumpió la circulación materno-fetal y se realizó exitosa exéresis de la tumoración. Este nuevo encare de diagnóstico prenatal del recién nacido con alto riesgo de obstrucción de vía aérea, con participación del pediatra, neonatólogo, anestesista, cirujano plástico, otorrinolaringólogo, etc., permite confeccionar un plan de tratamiento óptimo de acuerdo a cada caso en particular, y revaloriza la importancia de la realización rutinaria de exámenes no invasivos en el control del embarazo.

Conclusión

Se resalta la poca frecuencia de esta patología que casi invariablemente determinaba, hasta hace pocos años, la muerte del recién nacido en el período posnatal inmediato. La revisión bibliográfica se hace dificultosa por la variedad de entidades nosológicas englobadas bajo el término epignatus, a pesar de lo cual se confirma la escasa frecuencia de este tipo de tumores cuya incidencia es difícil de cuantificar en nuestra población. Se recalca la necesidad del control del embarazo incluyendo métodos no invasivos de ultrasonografía y resonancia magnética para

