

Epignatus

DRA. GODOY SILVIA



Caso clínico:

*Paciente de 34 años de edad G3P2 que concurre a la consulta para control ecográfico del segundo trimestre.

*Niega antecedentes personales de jerarquía.

*Antecedentes y hallazgos ecográficos previos del embarazo actual:

➔ Datación de la EG por FUM acorde con ecografía del primer trimestre.

➔ Screening combinado de aneuploidias del T1 + Doppler de AU (marcadores ecográficos de aneuploidias ausentes-TN1.7 mm(P<95)).

➔ Laboratorio: Beta hCG libre 54 UI/L 2,7 MoM
PAPP-A 3.620 UI/L 1,02 MoM



Hallazgos ecográficos EN LA CONSULTA

EG: 17 semanas

- Feto masculino.
- Biometría: ligeramente por debajo de la media para la edad gestacional.
- FCF:156 lpm.
- Riñones, raquis y miembros de morfología conservada.
- Vejiga con contenido liquido.
- Estómago no replecionado al comienzo del estudio.
- Liquido amniótico: Normal cantidad (Bolsillo mayor de 3,8 cm).
- Cordón trivascular.



Hallazgos ecográficos

- **Polo cefálico:**

- Calota de ecogenicidad conservada

- Estructuras intracraneales morfológicamente normales (línea media conservada, talamos homogéneos, plexos coroideos de ecogenicidad normal).

- Globos oculares impresionan de menor tamaño.



HALLAZGOS SEMANA 17

mindray

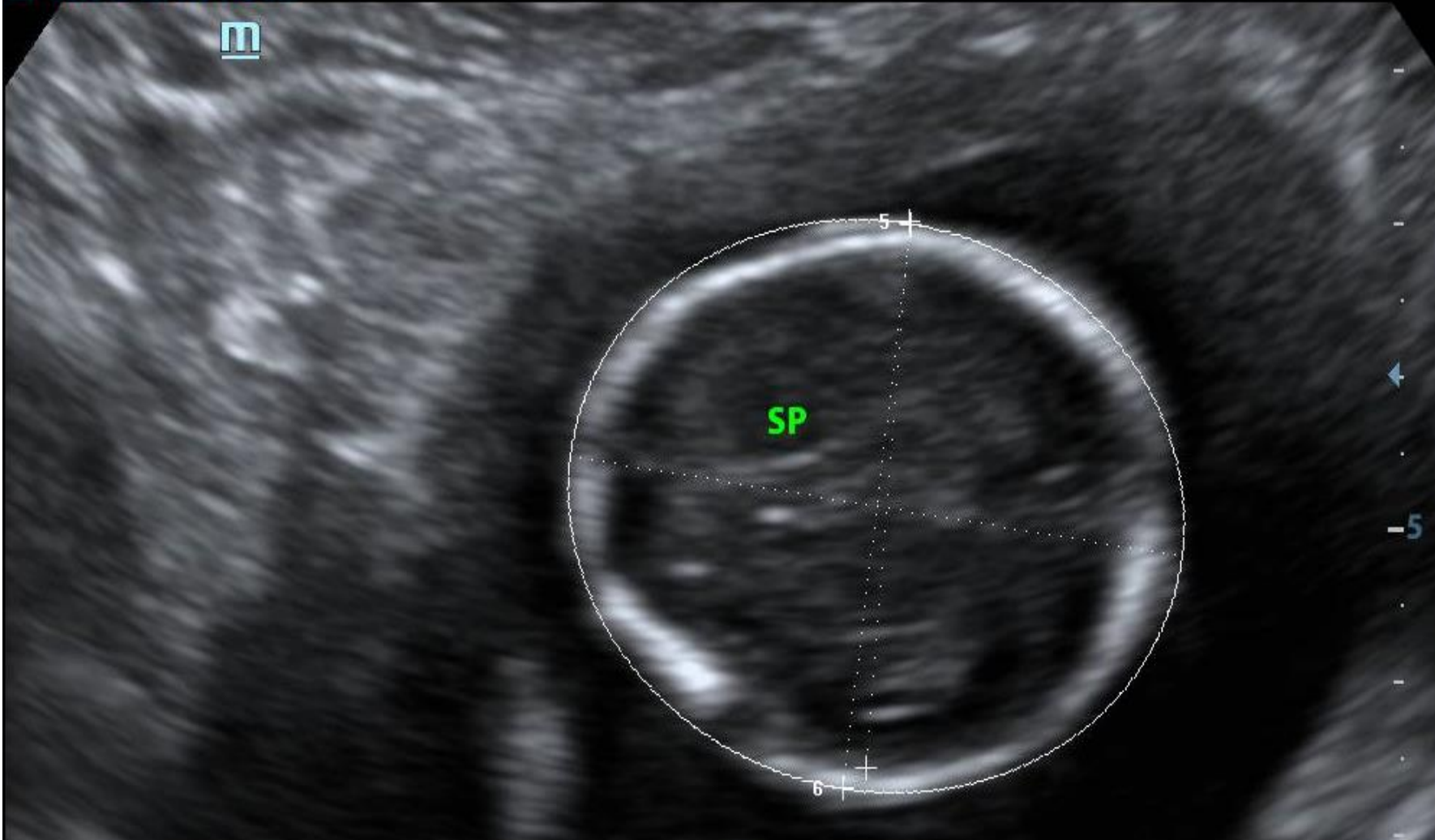
17-05-2019 16:25:29

C5-2E / OB2/3

GA=17w0d

AP 96.6% MI 1.2 TIS 0.2

m



DC-8

B

FH5.0

D 12.0

G 47

FR 33

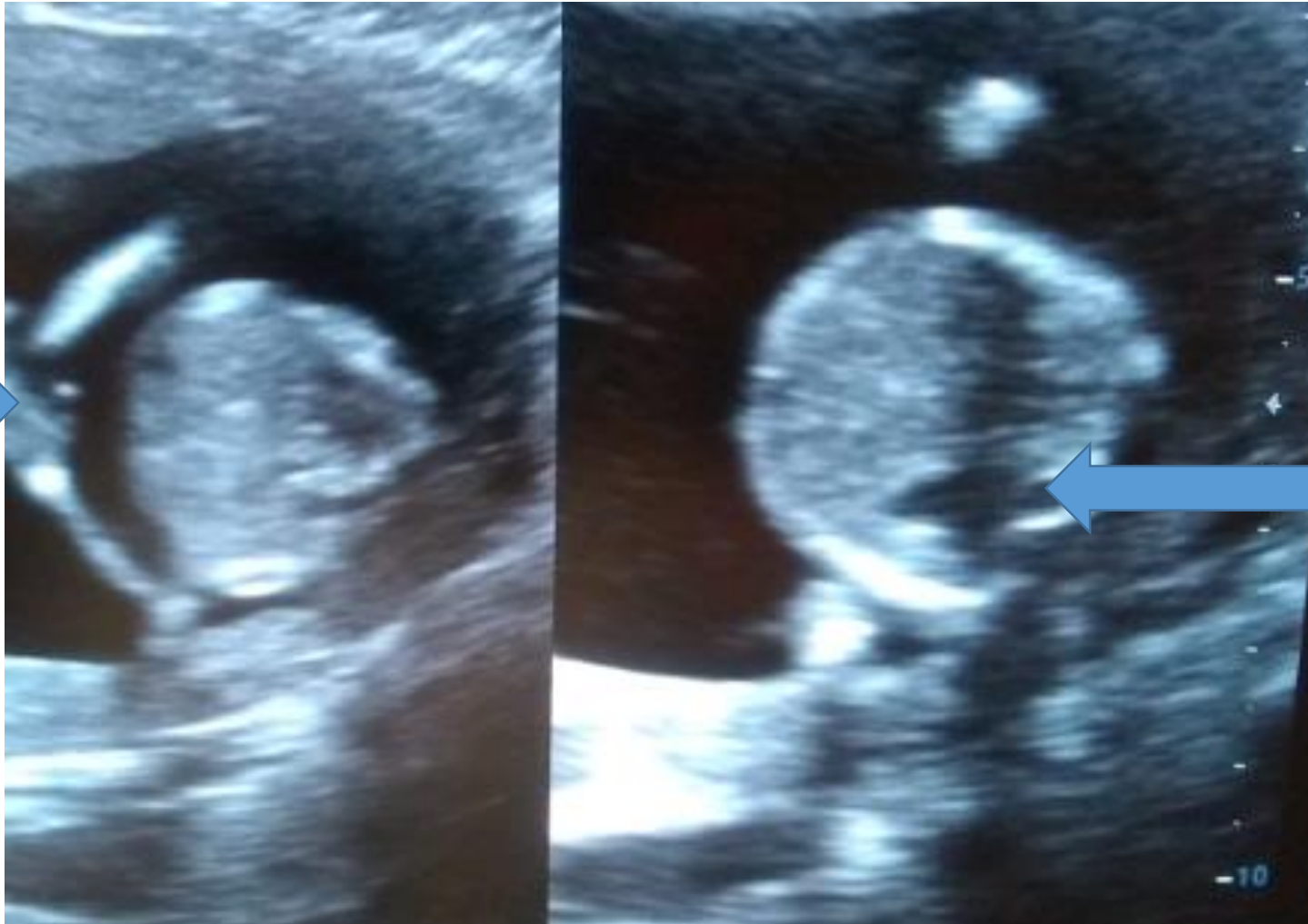
DR 115

Z 2.00

iClear 3

iBeam 1

Hallazgos ecográficos semana 17



-Estómago con contenido liquido al final del estudio.

Hallazgos ecográficos



Hallazgos ecográficos

- Rostro fetal:

- Se observa tumoración a predominio solido que protruye por la boca, con compromiso del paladar .

- Hiperextensión de la cabeza durante del examen.

- Hueso nasal se visualiza con dificultad debido a la presencia de la tumoración

Hallazgos ecográficos 17 semanas





Hallazgos ecográficos

- EG: 18 semanas

- Se realiza ecografía TV para mejor valoración del tumor.

- Se visualiza masa predominantemente sólida, con algunas áreas quísticas de bordes irregulares, de 34 x 36 mm, que se exterioriza a través de la boca, y que en cortes complementarios con Doppler color no muestra vascularización macroscópica.

- Estómago escasamente replecionado.

- Líquido amniótico: BM 6,6 cm.

- Dx de sospecha: **Epignatus**



AP 96.6% MI 1.0 TIS 0.5



DC-8

B

F 3.2~7.9

D 13.0

G 54

FR 15

DR 115

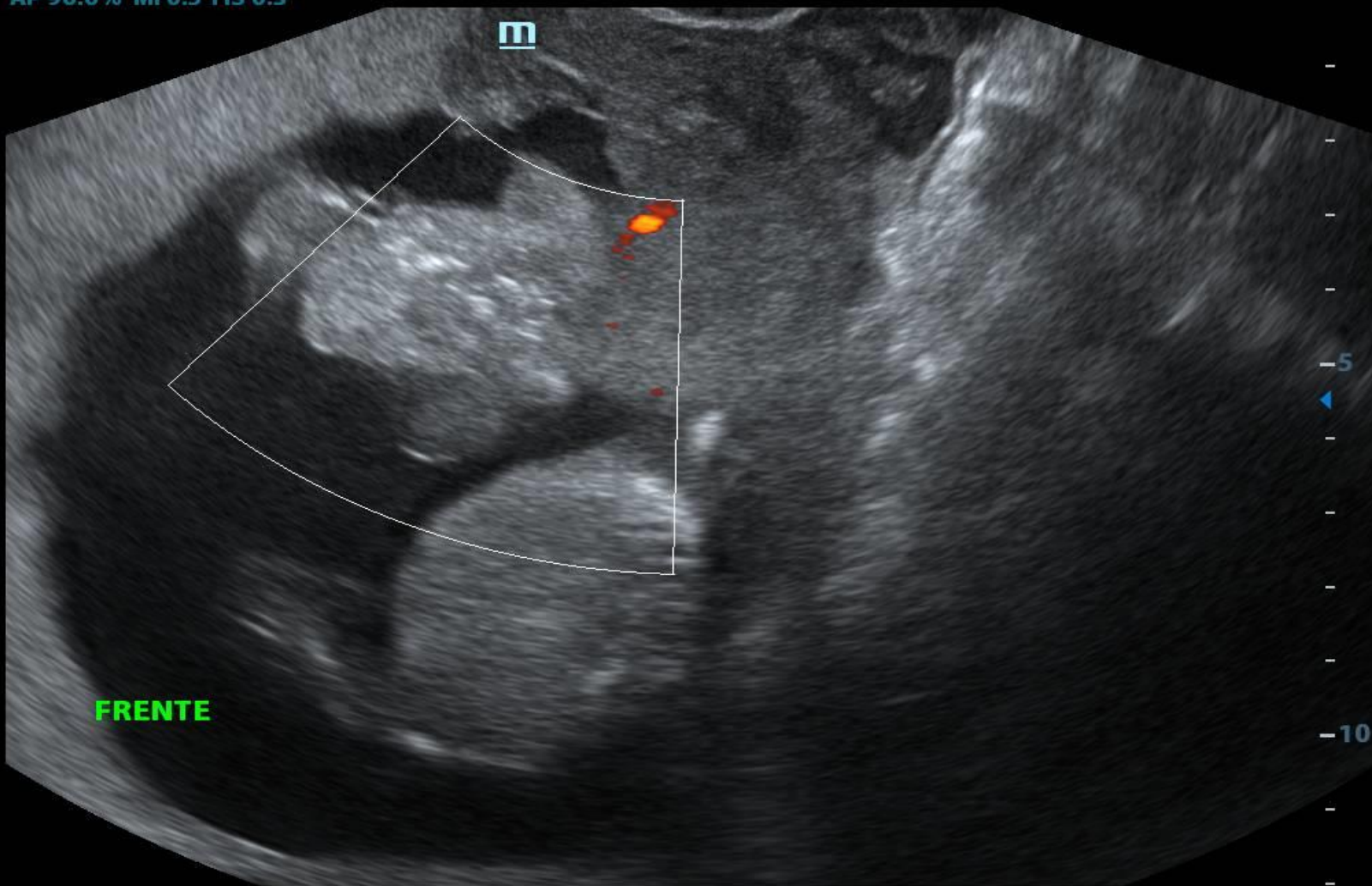
Z 2.25

iClear 3

5 Dist 3.18 cm

6 Dist 2.09 cm

AP 96.6% MI 0.5 TIS 0.3



DC-8

B

F 3.2~7.9

D 13.0

G 54

FR 13

DR 115

Z 1.40

iClear 3

10.2

C

F 5.0

G 44

WF 217

PRF 1.3k

-10.2

FRENTE

Diagnósticos Diferenciales:

-El diagnóstico diferencial hay que realizarlo con:

- Epignatus.
- Meningoencefalocele.
- Neuroblastoma.
- glioma nasalteratoma cervical.
- bocio congénito.
- malformación linfática.
- quiste tirogloso.
- tumoraciones orales (epulis, quiste odontogénico).



Epignatus

- Prevalencia: se observa en 1 de cada 35,000/200,000 nacidos vivos.
- La incidencia de anomalías cromosómicas y síndromes genéticos no está aumentada.
- Recurrencia: No hay mayor riesgo de recurrencia.
- Más frecuente en mujeres (R3:1)



¿COMO LO ESTUDIAMOS?

- Ecografía detallada cada 4 semanas para documentar el crecimiento del tumor.
- Cervicometría en caso de polihidramnios.
- Neurosonografía para valorar compromiso de estructuras .
- RMN fetal a las 32 semanas para valorar la relación con estructuras adyacentes.



EPIGNATUS:

Tumor benigno e infrecuente que se aloja en las cavidades oral o nasal, o intracranealmente.

Es un tipo de teratoma que incluye tejidos de las tres capas germinales. Este tumor crece con mayor frecuencia a partir del paladar duro(39%) o de la mandibula pero puede originarse de otros tejidos: nasofaringe (34%), esfenoides (15%), orofaringe (10%), maxilar (5%), etmoides (5%) y septum nasal (5%) (10).

Vías de parto

- 38 semanas.
- Técnica: cesárea con procedimiento EXIT.
- **Pronóstico:** Se deduce que el pronóstico depende del tamaño del tumor, el grado de distorsión de la cara, el grado de obstrucción de la vía aérea, la histología y las anomalías congénitas asociadas.
- El polihidramnios y la elevación de la alfa feto proteína son indicadores de sospecha.

Epignatus

- El polihidramnios se ha asociado con mal pronóstico. La mayor causa de muerte es por asfixia debido a obstrucción de la vía aérea.
- La exéresis quirúrgica con una evolución postoperatoria normal es posible. -.

Epignatus



Procedimiento Exit

Es un procedimiento mediante el cual se puede actuar sobre el niño en el momento del parto, manteniendo todavía la conexión con la placenta, es decir, sin cortar el cordón umbilical.

La mayor ventaja del EXIT es permitir el manejo de la vía aérea mientras se mantiene el intercambio gaseoso materno fetal y se intenta la resolución de la obstrucción a través de una intubación o 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.

Tabla III

**INDICACIONES ACEPTADAS PARA EL
PROCEDIMIENTO EXIT**

Hernia diafragmática congénita
Tumor cervical
Tumor intratorácico
CHAOS (congenital high airway obstruction syndrome)
Agenesia pulmonar unilateral
Manejo del segundo gemelo patológico



Revisión bibliográfica

REV CHIL OBSTET GINECOL 2005; 70(3): 173-179

173

Casos Clínicos

EPIGNATHUS: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ivonne Escobar G.¹, Andrés Poblete L.¹, Jorge Becker V.¹, Alejandro Zavala B.², Javier Kattan S.³, Soledad Urzúa B.³, Jorge Carvajal C.¹ Ph.D.

¹Departamento de Obstetricia y Ginecología, ²Departamento de Otorrinolaringología, ³Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.



Revision

ARTÍCULO ORIGINAL

Cir Pediatr 2009; 22: 81-86

Diagnóstico y tratamiento perinatal del epignatus: Revisión sistemática

J. Morcillo, J.C. de Agustín, M. Fernández-Hurtado

UGC Cirugía Pediátrica. Hospitales U. Virgen del Rocío. Sevilla.

RESUMEN

Introducción: A partir de un caso diagnosticado y tratado mediante EXIT en nuestro Centro, realizamos una revisión sistemática de la evolución del diagnóstico y tratamiento del epignatus.

Material y métodos: Búsqueda bibliográfica en medline y la apor-

PERINATAL DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF EPIGNATHUS

ABSTRACT

Introduction: After the diagnosis and treatment by EXIT procedure of a case of epignathus in our centre, we have reviewed the man-

Gracias!!!