

گزارش یک مورد تراتوم حلقی-دهانی (Epignathus) همراه با شکاف کام نرم، زبان دو

شاخه و لیپوم زبان

عبدالحمید عمومی^{*}، امیر رهنما^۲

خلاصه

تومورهای مادرزادی حفره دهان شایع نیستند. تومورهای تراتوئید شایع ترین آنها بوده و در موارد نادری با شکاف کام نرم همراه می‌باشند. در این مقاله یک مورد epignathus همراه با شکاف کام نرم، زبان دوشاخه و لیپوم زبان با هیپرتلوریسم و مال اکلوزن فک و گوش‌های پائین قرار گرفته گزارش می‌شود. یک نوزاد دختر سه روزه با یک توده بزرگ پوشیده از پوست و مو با منشا کام سخت، شکاف کام نرم، زبان دوشاخه با لیپوم بین دوشاخه‌ان، عدم توانایی در بستن دهان و در نتیجه عدم توانایی در مکیدن و خوردن به مرکز ما ارجاع شد. پس از بررسی‌های لازم طی یک مرحله عمل جراحی ابتدا توده بزرگ کام سخت برداشته شد، سپس توده بین دوشاخه زبان برداشته و گلو سوسپلاستی انجام شد. بعد از عمل مشکلی پیدا نکرد و پس از ۱۰ روز قادر به تغذیه با شیر مادر گردید و باحال عمومی خوب ترخیص شد. گزارش پاتولوژی توده کام سخت epignathus و توده زبان لیپوم گزارش شد. واژه‌های کلیدی: نوزاد، زبان دوشاخه، نئوپلاسم دهان، Epignathus (تراتوم حلقی-دهانی)

۱. استادیار بخش جراحی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان ۲. متخصص پاتولوژی، بخش پاتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

نویسنده مسؤول، آدرس پست الکترونیک: ab.amooee@yahoo.com

دریافت مقاله: ۱۳۹۱/۸/۳ دریافت مقاله اصلاح شده: ۱۳۹۱/۱۱/۸ پذیرش مقاله: ۱۳۹۱/۱۱/۱۸

مقدمه

Epignathus که تراتوم حلقی دهانی نیز نامیده می‌شود، یک شکل نادر از تراتوم‌های خوش خیم مادرزادی است که از قاعده جمجمه و بیشتر از کام و مندیبل منشأ می‌گیرد. این ضایعه می‌تواند با مالفورماسیون‌های دیگری همراه باشد که شایع‌ترین آنها شکاف کام، زبان و بینی دو شاخه هستند (۴-۱). epignathus که از کام و حلق ایجاد می‌شود، اگر از طریق دهان بیرون زده شود، سبب انسداد تهدید کننده راه‌های هوایی شده و می‌تواند سبب آسفیکسی در زمان کوتاهی بعد از تولد شود (۵،۶)، هر چند که این اتفاق در تومورهای ساده و کوچک رخ نمی‌دهد و امکان بقا وجود دارد (۷۸). میزان بروز این ضایعه از ۱ مورد در هر ۳۵۰۰۰ تولد زنده تا ۱ مورد در هر ۲۰۰۰۰۰ تولد زنده متغیر است. میزان بروز آن در جنس مونث بیش از جنس مذکر (با نسبت ۳ به ۱) می‌باشد (۹). مورد گزارش شده در این مقاله نوزاد فرزند اول خانواده، متولد شده از مادر جوان با توده دهانی (Epignathus)، زبان دو شاخه و ناهنجاری‌های دیگر می‌باشد.

گزارش مورد

یک نوزاد دختر رسیده، حاصل زایمان سزارین، با یک توده بزرگ در دهان و به دلیل مشکل در مکیدن به مرکز ما ارجاع داده شد. بیمار، اولین فرزند یک مادر ۲۰ ساله و پدر ۲۳ ساله بود که با هم نسبت فامیلی داشتند. تاریخچه قبل از زایمان نامشخص و سابقه خانوادگی منفی بود. وزن هنگام تولد ۳۱۰۰ گرم و آپگار در دقیقه اول برابر با ۸ و در دقیقه پنجم برابر با ۱۰ بود.

دیسترس تنفسی در زمان تولد نداشته است. در معاینه زردی فیزیولوژیک و یک ضایعه به اندازه انگشت شست بر روی کام سخت با شکاف کام نرم قابل مشاهده بود. توده با پوست و موهای ریز پوشیده شده بود. زبان دو شاخه با توده زرد رنگ بین دو شاخه قابل مشاهده بود (شکل ۱ و ۲).



شکل ۱. توده کام سخت



شکل ۲. زبان دو شاخه با توده بین دو شاخه آن

در معاینه فیزیکی ناهنجاری‌های دیگری مانند افزایش فاصله بین دو چشم و مال اکلوژن فک دیده می‌شد و گوش‌ها پایین‌تر از حد طبیعی قرار داشتند. تشخیص بالینی epignathus، همراه با شکاف کام، زبان دو شاخه و توده زبان بود.

نتایج تست‌های آزمایشگاهی به جز بیلی روبین توتال (۱۲) طبیعی بود. سونوگرافی شکم، لگن و مغز طبیعی و اکوکاردیوگرافی قلب طبیعی گزارش شد.

در روز سوم پس از تولد طی یک عمل جراحی با بیهوشی عمومی توده کامی پدانکوله با کمی بافت نرم اطراف برداشته شد و مخاط کام سخت ترمیم شد. توده بین

دو شاخه زبان نیز برداشته و عمل پلاستیک روی زبان انجام شد (شکل ۳ و ۴).



شکل ۳. دهان در انتهای بارسازی زبان و برداشتن توده کام



شکل ۴. توده برداشته شده کام سخت که از پوست و موهای ظریف پوشیده شده بود.

بحث
هدف مقاله حاضر گزارش بسیار نادری است از یک مورد Epignathus در یک نوزاد دختر، فرزند اول خانواده و حاصل ازدواج فامیلی، که علاوه بر Epignathus زبان دوشاخه و لیپوم زبان با سایر آنومالی‌های صورت داشت. این چهارمین مورد Epignathus همراه با شکاف کام نرم، زبان دو شاخه و لیپوم زبان است که مال اکلوزن فک به همراه افزایش فاصله بین دو چشم را نیز به همراه داشت. گوش‌های بیمار نیز پایین‌تر از حد نرمال قرار داشتند.

Epignathus یک مالفورماسیون نادر مادرزادی است که به‌عنوان یک تراتوم بالغ طبقه‌بندی می‌شود و در آن نوزاد با توده‌ای از بافت بیرون زده از دهان متولد می‌شود (۱۳ و ۱۲). چند نوع مختلف پاتولوژیک تومور گزارش شده‌اند که همه در ارتباط با تراتوم بوده و دارای ۲ یا بیشتر از لایه‌های زیبا هستند که به‌طور نامتناسب رشد کرده و ترکیبی از عناصر جامد و کیستیک را ایجاد می‌کنند (۱۳، ۱۰). اگر چه علت Epignathus ناشناخته است، اما رایج‌ترین نظریه در مورد منشأ آن، رشد نامنظم سلول‌های چندظرفیتی در منطقه‌ای از کیسه راتکه است (۱۰، ۱۲). ضایعات از لحاظ هیستولوژیک به چهار نوع طبقه‌بندی می‌شوند (۱۴) اما Yoshimura و همکاران سه طبقه‌بندی پاتولوژیک زیر را توصیه کرده‌اند:

نوع I: پوست و بافت چربی از دو لایه زیبا (germ layers) ایجاد می‌شوند.

نوع II: تراتوم با بافت‌های ایجادشده از همه سه لایه زیبا که دارای استخوان - دندان - سیستم عصبی و دستگاه گوارش هستند.

نوع III: دوقلوی انگلی با ارگان‌ها و اندام‌های تمایز یافته است.

مورد حاضر در طبقه‌بندی نوع Yoshimura I قرار می‌گیرد (۱۵).

در بیماران Epignathus میزان بروز همزمان ناهنجاری‌های دیگر از جمله ناهنجاری‌های دیگر صورت، کیست و شکاف برونشیا و بیماری مادرزادی قلب غالباً از ۶٪ تا ۲۲٪ است (۱۰). تصور می‌شود شکاف کام که شایع‌ترین ناهنجاری همراه با Epignathus است، به‌علت

از لحاظ هیستولوژیک توده کام سخت با پوست کراتینیزه شده، فولیکول‌های مو و ساختمان‌های Epidermoid پوشیده شده بود. (شکل ۴) و در نتیجه به‌عنوان Epignathus تشخیص داده شد. تشخیص بافت‌شناسی توده زبان، لیپوم زبان بود.

نوزاد پس از ۱۰ روز با حال عمومی خوب و در حالی که قادر به تغذیه با شیر مادر بود ترخیص شد.

ممکن است متعاقباً هامارتوم ایجاد شده در به هم رسیدن دو توبرکل جانبی زبان تداخل ایجاد کنند و زبان لوبوله یا دوشاخه حاصل شود.

تشخیص‌های افتراقی بالینی توده دهان نوزادان شامل رابدومیوسارکوم جنینی مادرزادی زبان، رتینوبلاستوما، گلیوم بینی، تیروئید نابجا، لنفانژیومای کیستیک نواحی اوروفارنکس یا نازوفارنکس، مننگوانسفالوسل نازواتموئید، مننگوانسفالوسل اسفنویید و اپیولیس غول‌پیکر است (۱).

درمان Epignathus به وسعت و محل ضایعه بستگی دارد. اگر چه در موارد با توده‌های بزرگ برداشتن جراحی خط اول درمان است، توجه به هموستاز نیز حیاتی است و قبل از عمل جراحی اصلی بایستی راه هوایی با لوله‌گذاری در تراشه یا تراکتوستومی محافظت شود.

این امکان وجود دارد که epignathus بسیار بزرگ با سونوگرافی پره ناتال تشخیص داده شود. در این حالت بایستی یک تیم متشکل از چند متخصص برای درمان نوزاد آماده شود (۱۷).

پیش‌آگهی ممکن است به وجود دفورمیتی و ناهنجاری‌های دیگر مانند بدشکلی صورت و مال‌اکلوژن فک (عدم توانایی در بستن دهان) یا موانع جزئی در صحبت کردن بستگی داشته باشد. اهداف بلند مدت پیگیری باید بهینه‌سازی تکاملی رشد و عملکرد دهان باشد.

مهاجرت بافت جنینی به‌داخل نازوفارنکس در مراحل بسیار اولیه زندگی جنینی (۸-۱۲ هفته) قبل از بهم پیوستن طبیعی نیمه کام دوطرف ایجاد می‌شود. زبان لوبوله مالفورماسیونی است که همراه با Epignathus در ۳ مورد قبلاً گزارش شده است (۱۶) ولی مورد حاضر زبان دو شاخه داشت.

جوانه میانی بین دو نیمه زبان نشان دهنده عدم فیوژن سه جوانه امبریولوژیکال زبان است (۱). ارتباط بین Epignathus و اختلال فیوژن زبان معلوم نیست و به دلیل نبود هیچ ارتباطی بین این دو ضایعه در بیمار حاضر این امکان وجود دارد که آنها توسط مکانیسم‌های مستقل به وجود آمده باشند.

زبان دو شاخه در ارتباط با هامارتوم بسیار نادر است و اغلب با سندرم اوروفاسیودیجیتال (orofacioidigital=ODF I) دیده شده است که دارای خصوصیات زیر است: ۱) شکاف کاذب (pseudocleft) در خط وسط لب فوقانی و سطوح جانبی کام سخت ۲) شکاف زبان با هامارتوم بین دو لوب زبان و شکاف کام نرم ۳) فرنولوم هیپرپلاستیک ۴) ناهنجاری‌های انگشتان ۵) محدود به جنس مؤنث (۱۰).

به‌هر حال، در مورد حاضر، جدا از زبان دوشاخه با لپیوم بین دوشاخه زبان و شکاف کام نرم، هیچ ویژگی دیگری از سندرم OFDI وجود نداشت.

یک مکانیسم ممکن این است که، در اوایل رشد جنین و قبل از به هم رسیدن دو توبرکل جانبی زبان، غدد بزاقی غیر طبیعی و مجاری لنفاتیک در توبرکل زبان تشکیل شوند.

References

- Vandenhoute B, Leteurtre E, Lecomte-Houcke M, et al. Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 37(1):83-91.
- Bale PM, Reye RD. Epignathus, double pituitary and agenesis of corpus callosum. *J Pathol* 1976; 120(3):161-4.
- Slavotinek A, Parisi M, Heike C, Hing A, Huang E. Craniofacial defects of blastogenesis: duplication of pituitary with cleft palate and oropharyngeal tumors. *Am J Med Genet A* 2005; 135(1):13-20.
- Calvo-Garcia MA, Kline-Fath BM, Jones BB, Carc MM, Koch BL. Brain malformations associated with epignathus: a clue for the correct prenatal diagnosis. *Pediatr Radiol* 2009; 39(12):1369-72.
- Sciubba JJ, Younai F. Epipalatus: a rare intraoral teratoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991; 71(4):476-81.
- Enrich WE. Teratoid parasites of the mouth (episphenoids, epipalati, epignathi). *Am J Orthodontics and oral surgery* 1945; 31(11):650-9.
- Takato T, Nakatsuka T, Ohhara Y. Teratoid tumor in the oral cavity. *Ann Plast Surg* 1985; 14(5):451-3.
- Ochsner A, Ayers WB. Case of epignathus. Survival of Host after its excision. *Surgery* 1951; 30(3):560-4.
- Daskalakis G, Efthimiou T, Pilalis A, Papadopoulos D, Anastasakis E, Fotinos G, et al. Prenatal diagnosis and management of fetal pharyngeal teratoma: a case report and review of the literature. *J Clin Ultrasound* 2007; 35(3):159-63.
- Noguchi T, Jinbu, Y, Itoh H, 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(4):481-6.
- Jean-Martin L, Luong TN, Kenneth SS. Teratomas, dermoides, and other soft tissues tumors. In: Keith WA (editor), Pediatric surgery. Philadelphia, Saunders, 2005; PP 915-25.
- James A.W, Culver K, Hall B, Golabi M. Bifida Tongue: A Rare feature associated with infants of diabetic mother syndrome. *Am J Med geneti part A* 2007; 143A:2035-9.
- Morgan E.R. Baum E.S, Teratomas In: Raffensperger J.G (Editor), Swenson's pediatric surgery. Appleton and Lange, East Norwalk, 1990; PP 383-91.
- Ewing J. Teratology, In: Ewing J, (Editor), Neoplastic disease, 4th ed., Saunders, Philadelphia, 1940; PP 1057-60.
- Yoshimura H, Maeda K, Yamamoto T, Itoh H. Epignaths: two case reports and a review of neonatal cases in Japan. *Jpn J Pediatr Surg* 1988; 20: 607-12.
- Keiichi A, Hajime S, Hiroyoshi H, Hiroshi G, Teruyo S, Tatakoto M, et al. A case of epignathus with complete cleft lip, palate and macrostomia. *J Jpn Cleft Palate Assoc* 1998; 23(4): 282-6.
- Levine AB, Alvarez M, Wedgewood J, Berkowitz RL, Holzman I. Contemporary management of potentially lethal fetal anomaly: a successful perinatal approach to epignathus. *Obstet Gynecol* 1990; 76 (5pt2) PP 962-6.

A Rare Case of Epignathus Combined with Soft Cleft Palate, Bifida Tongue, and Lingual Lipoma

Amooei AB., M.D. ^{1*}, Rahnama A., M.D. ²

1. Assistant Professor of pediatric Surgery, Department of General Surgery, Rafsanjan University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

2. Pathologist, Department of Pathology, Rafsanjan University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

* Corresponding author; e-mail: ab.amooee@yahoo.com

(Received: 25 Oct. 2012 Accepted: 28 Jan. 2013)

Abstract

Congenital tumors of the oral cavity are not common. Teratoids are the most common tumors, and in rare cases are associated with cleft soft palate. In this paper a rare case of Epignathus with cleft soft palate, bifida tongue, jaw malocclusion, tongue lipoma, Hypertelorism and low-set ears has been presented.

A female infant with a large mass covered with skin and hair arising from hard palate, cleft soft palate, bifida tongue with lipoma, inability to close mouth and inability to suck and eat was referred to us on the 3rd day after birth.

After clinical evaluation, during one stage of surgery the first large mass of hard palate was removed, Then, glossoplasty was performed after excision of the lingual mass. The patient had no problem after the surgery and was discharged 10 days later in good condition and ability to be breastfed. Histologically, the palatal mass was diagnosed as epignathus and the mass of the tongue dorsum was diagnosed as lipoma.

Keywords: Newborn, Bifida tongue, Oral neoplasm, Oropharyngeal teratoma

Journal of Kerman University of Medical Sciences, 2013; 20(5): 520-525