



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**



---

---

**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**MASAS CONGÉNITAS EN LA CAVIDAD BUCAL  
DE NEONATOS.**

**T E S I N A**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE**

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

**P R E S E N T A:**

**CINTHIA MÉRIDA MÉNDEZ**

**TUTORA: Mtra. BEATRIZ CATALINA ALDAPE BARRIOS**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



## AGRADECIMIENTOS

*“...Y él me enseñaba, y me decía:  
Retenga tu corazón mis razones,  
guarda mis mandamientos, y vivirás.  
Adquiere sabiduría, adquiere inteligencia;  
No te olvides ni te apartes de las razones de mi boca;  
No la dejes, y ella te guardará;  
Amala, y te conservará.  
Sabiduría ante todo; adquiere sabiduría;  
Y sobre todas tus posesiones adquiere inteligencia.  
Engrandécela, y ella te engrandecerá;  
Ella te honrará, cuando tú la hayas abrazado.  
Adorno de gracia dará a tu cabeza;  
Corona de hermosura te entregara...”*

*Prov. 4:4-9.*

Con mucho cariño para **Aidé Méndez Ulloa** y **José Clemente Mérida Yáñez**:

Papas gracias porque siempre me han brindado su apoyo incondicional, por todo su amor, dedicación, esfuerzo y sacrificio para darme una formación académica, a ustedes dedico este triunfo profesional. Gracias mami por confiar en mí; Papi eres mi mejor ejemplo; ustedes son el motor en mi vida, mi orgullo; Gracias a Dios por sus vidas, fue un camino duro y difícil, pero lo logramos!! ¡¡Los amo!!

A mis hermanos **Carlos** y **Miriam**;

Por ser parte fundamental de esta felicidad, por compartir conmigo alegrías y tristezas, por acompañarme durante este camino; aunque difícil, pero sin su apoyo esto no hubiera sido posible. Hoy les puedo decir que a veces parecen molestar los consejos de Papá y Mamá pero tienen tanta razón... no se rindan, luchen y den lo mejor de sí para salir adelante, es el mejor regalo que ellos nos dan y no hay mayor satisfacción que poder darles un poquito de todo lo que ellos dan por nosotros. Los adoro y los quiero mucho, son mis mejores tesoros.



A mi tía Cesia;

Gracias por formar parte de grandes momentos en mi vida, por todo tu amor; te quiero mucho. Tu hija.

A cada uno de mis tíos Luis, Moisés, Noé, Josué, Josías, Emanuel y Césia;

Porque he visto a través de ustedes el mejor ejemplo para salir adelante, por ser personas luchadoras, emprendedoras y sobre todo de gran corazón, gracias por su cariño y por formar parte de esta hermosa familia. Los quiero.

A mis primas y primos;

A quienes aliento continúen superándose, ya que esté es el mejor regalo que podemos recibir por parte de nuestros padres. Gracias por estar conmigo.

A mis abuelitas Tayde Ulloa y Margarita Yáñez;

Por tantos años de amor, gracias por compartir conmigo tantas enseñanzas, doy gracias a Dios por su vida....

Una dedicación especial a quienes fueron hombres de honor, de gran admiración para mí, porque siempre me brindaron palabras de ánimo y hoy estoy segura que esté logro los llenaría de felicidad....

A mi abuelito Cándido Mérida;

Nunca olvidare ese brillo tan especial en tus ojos cada vez que me dabas tu Bendición.

A mi abuelito Eloy Méndez;

Gracias por enseñarme el gran amor que tiene Dios para con nosotros con tu calidez y cariño; por aceptar ser mi paciente hoy un recuerdo inolvidable y por regalarme una sonrisa y una muestra de cariño cada vez que me decías:

Florcita Linda.



A mis amigos y amigas; así como a todos mis maestros que me han acompañado a lo largo de este camino, y en especial a mis amiga Ileana porque siempre estuviste ahí, porque además de ser una compañera, te convertiste en mi mejor amiga, hicimos un equipo increíble, te quiero mucho.

Al Servicio de Patología Bucal; por los grandes conocimientos y las maravillosas personas que ahí laboran, Rodrigo, Gerardo, César, Esmeralda y en especial a Rocío por ser una gran maestra, amiga y por ayudarme a salir adelante, Gracias!!...

A mi directora de tesina, Mtra. Beatriz Aldape Barrios por su confianza y apoyo en mi tesina y su ejemplo durante mi formación académica.

A la UNAM, la Máxima Casa de Estudios, y a la Facultad de Odontología que me permitieron desarrollarme y adquirir conocimientos para mi desarrollo profesional.



## INDICE

INTRODUCCIÓN	1
1. ANTECEDENTES	3
1.1. Gastrulación: Formación de las capas germinales	3
1.2. Desarrollo de la región facial	5
1.2.1. Formación de la premaxila	8
1.2.2. Formación del paladar secundario	9
1.2.3. Formación de la lengua	10
1.3. Arcos branquiales	12
2. Lesiones congénitas	16
2.1. Épulis congénito del recién nacido	17
2.2. Tumor Neuroectodérmico melanótico de la infancia	22
2.3. Coristoma	26
2.4. Hamartoma	31
2.5. Teratoma	37
3. Diagnóstico prenatal	42
3.1. Ecografía	43



3.2. Resonancia Magnética	45
3.3. Tomografía Axial Computarizada	47
4. Casos clínicos	49
CONCLUSIONES	58
BIBLIOGRAFÍA	59
GLOSARIO	64



## INTRODUCCIÓN

Una patología es una alteración causada por una enfermedad o trastorno que ocasiona un desequilibrio en el organismo, a nivel bucal; éstas se manifiestan originando cambios tanto en la estructura como en la función de los tejidos; para ello es necesario conocer su origen y desarrollo embriológico e identificar los procesos que se desvían del desarrollo normal y promueven la aparición de anomalías congénitas.

El propósito de esta tesina es describir anomalías del desarrollo presentes en neonatos como son los coristomas, hamartomas, teratomas, épulis congénito del recién nacido y tumor neuroectodérmico de la infancia, describiendo su origen embriológico, características clínicas así como el manejo que se basa en métodos imagenológicos y en los recientes avances descritos en la literatura para su diagnóstico prenatal.

En los últimos años, los logros obtenidos en el campo de la genética y del diagnóstico prenatal han sido de gran trascendencia, y se orientan a proporcionar la detección temprana de alteraciones fetales o complicaciones maternas que colocan en riesgo a madre-hijo, así como a plantear estrategias dirigidas a reducir el riesgo de recurrencia.



Siendo Cirujanos Dentistas es necesario tener presente el proceso embriológico de la cavidad bucal para poder llevar a cabo el manejo oportuno en este conjunto de patologías que alteran la estructura anatómica, fisiología, metabólica y del crecimiento en neonatos y remitirlo con el especialista.

Algunos de estos defectos pueden ser prevenibles, diagnosticados y manejados oportunamente; esta última acción permite ofrecer a la madre atención con calidad al momento de la resolución obstétrica y al neonato posibilidades de una mejor condición de vida.



## 1. ANTECEDENTES

El desarrollo del ser humano, con la formación de sus principales órganos y estructuras ocurre durante el periodo embrionario, en el cual se ven involucrados los procesos de morfogénesis, histogénesis y comienzo de la organogénesis; mientras que la maduración y el crecimiento se lleva a cabo en el período fetal.

### 1.1 Gastrulación

#### **Formación de las capas germinales**

Durante la tercera semana de vida intrauterina ocurre un fenómeno denominado gastrulación, la cual comienza con la aparición de la línea primitiva que en su extremo cefálico presenta el nódulo primitivo. En la región del nódulo y de la línea, las células epiblasticas se desplazan hacia el interior (se invaginan) para formar nuevas capas celulares: el endodermo y el mesodermo. Las células que no migran a través de la línea sino que se mantienen en el epiblasto forman el ectodermo.<sup>1</sup>

Durante la cuarta semana el embrión experimenta la aparición de curvaturas y plegamientos, que formaran a su vez respectivamente, el pliegue cefálico y el pliegue caudal, teniendo como resultado un embrión elongado y con forma de "C", los extremos laterales del embrión se unen a la línea media formando una estructura tubular y tridimensional, con el ectodermo en la superficie, el mesodermo en la región media y el endodermo

---

<sup>1</sup> Langman S; Langman's Medical Embryology. 10<sup>th</sup> ed. México: Editorial Médica Panamericana, 2006. Pp. 57-58.

formando un tubo cuyo límite anterior o rostral es la membrana bucofaríngea y limitado caudalmente por la membrana cloacal.<sup>2</sup>



Fig. 1. Corte sagital de un embrión de 25 días donde se muestran los límites del estomodeo.<sup>3</sup>

Este tubo denominado intestino primitivo se divide en una porción anterior (faringe primitiva), una media (intestino medio) y una posterior (intestino posterior). Como consecuencia del encorvamiento del embrión, en la región o porción cefálica, por debajo de la eminencia cerebral anterior, se observa una depresión, la boca primitiva o estomodeo. Esta cavidad primitiva se halla separada de la faringe por la membrana bucofaríngea. A partir de las paredes de la faringe se diferencian los arcos faríngeos o braquiales, que son estructuras que participan en la formación de la cara.<sup>4</sup>

<sup>2</sup> Carlson Bruce M. Embriología Humana y Biología del Desarrollo, 3<sup>a</sup> ed. México, 2005. Pp 317-350

<sup>3</sup> Antonio Nanci, Ten Cate's Oral Histology. Development, structure and function. 6<sup>ta</sup> edición. 2003. Ed. Mosby. Pp. 30.

<sup>4</sup> Langman. Op Cit. Pp. 58



## 1.2 Desarrollo de la región facial

El desarrollo de la cara y de la región mandibular es un complejo proceso tridimensional que implica la formación, el crecimiento, fusión y modelado de una gran variedad de tejidos.

Durante su formación y desarrollo hay que distinguir dos regiones: la región neurocraneana y la región visceral.

- Región Neurocraneana: Región morfológicamente más visible, a partir de ella se forman estructuras óseas o de sostén (calota craneal), sistema nervioso cefálico y órganos sensoriales (ojos, oídos y la porción nerviosa de los órganos olfatorios).
  
- Región visceral: Visible en la etapa fetal y postnatal, da origen a la porción inicial de los sistemas digestivo (cavidad bucal y anexos) y respiratorio (nariz y fosas nasales); y elementos que intervienen en la formación de estructuras faciales que se forman a partir de los arcos branquiales con sus tejidos duros y blandos.<sup>5</sup>

---

<sup>5</sup> Gómez de Ferraris M<sup>a</sup>. E., Campos Muñoz A. Histología, Embriología e Ingeniería Tisular Bucodental. 3<sup>a</sup> ed. México. Editorial Medica Panamericana, 2009. Pp 51-53



La estructura de la cara y de la región mandibular se origina a partir de varios primordios que rodean la depresión del estomodeo en el embrión humano de 4-5 semanas, las cuales consisten en una prominencia frontonasal, dos procesos naso-mediales y dos nasolaterales, que componen el primordio olfatorio (nasal) y por último dos procesos maxilares y dos procesos mandibulares, derivados ambos de los primeros arcos branquiales. El maxilar contiene una población mixta de células de la cresta neural, derivadas del prosencéfalo y del mesencéfalo, mientras que la mandíbula comprende células mesenquimatosas procedentes de la cresta neural del mesencéfalo y del romboencéfalo.<sup>6</sup>

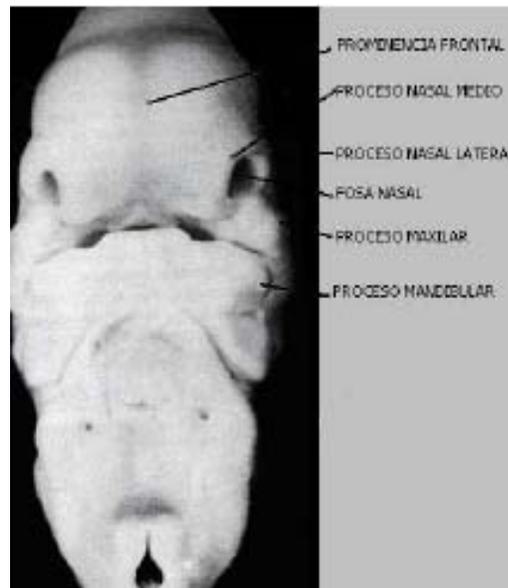


Fig.2. Procesos involucrados en la formación de la cara.<sup>7</sup>

La hemicara inferior (región maxilar y mandíbula) deriva filogenéticamente del primer arco branquial que se encuentra muy agrandado.

<sup>6</sup> Carlson. Op. Cit. Pp 317-350

<sup>7</sup> Nanci. Op. Cit. Pp. 38

Cada uno de los componentes tisulares que conforma la cara es el resultado de un único grupo de determinantes morfogénéticos y de señales moleculares específicas que controlan su desarrollo a lo largo de los ejes próximo-distal y rostro-caudal. Los trastornos a este nivel con frecuencia producen la aparición de anomalías cráneo-faciales.

El proceso fronto-nasal es una estructura destacada en las primeras fases del desarrollo facial y su formación es el resultado de un sistema de señales muy sensibles, que comienza con la síntesis de ácido retinóico en una región del ectodermo localizada enfrente del mesencéfalo.<sup>8</sup>

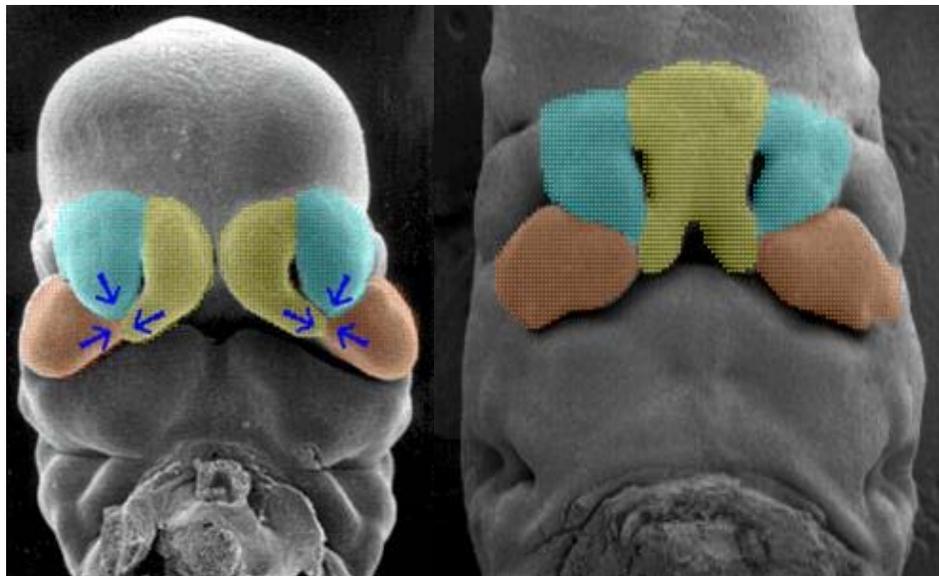


Fig.3. Microscopía Electrónica. Se observa la unión de las prominencias nasales, medial (amarillo) y lateral (azul), junto con la prominencia maxilar (café).<sup>9</sup>

<sup>8</sup> Antonio Naci.Ten Cate´s Oral Histology. Development, structure and function. 6<sup>th</sup>ed. Editorial Mosby. Pp30-53.

<sup>9</sup> <http://www.virtual.unal.edu.com>



El ácido retinoico mantiene las señales de FGF-8, que se expresa durante el desarrollo embrionario y crecimiento celular, y de Sonic Hedgehog (Shh), tanto en el prosencéfalo anterior como en el ectodermo frontonasal

que lo cubre, estas dos moléculas estimulan la proliferación celular en el mesénquima de la cresta neural del proceso frontonasal.

La ausencia de estas señales produce un aumento de la muerte celular en dicha región, así como una disminución de la proliferación celular, que da lugar a diversos defectos mediofaciales, así como labio y paladar hendido.<sup>10</sup>

### 1.2.1 Formación de la premaxila

El paladar se desarrolla en dos estadios:

- Desarrollo de un paladar primitivo.
- Desarrollo de un paladar secundario.

Entre la 6<sup>ta</sup> y 10<sup>a</sup> semana el desarrollo del paladar separa la cavidad nasal de la bucal. Al principio de la sexta semana comienza a desarrollarse el paladar primitivo o prolongación palatina media, formado por la fusión de las prominencias nasales mediales.<sup>11</sup>

---

<sup>10</sup> Moore Keith L, Persaud T.V.N Embriología clínica 7<sup>a</sup> ed. Ed. El Selvier, México 2004. Pp 217-219.

<sup>11</sup> Carlson Op. Cit.. Pp 317-350

El paladar primitivo forma la porción anterior/media del maxilar, la porción premaxilar del maxilar que solo representa una pequeña parte del paladar duro en el adulto.<sup>12</sup>

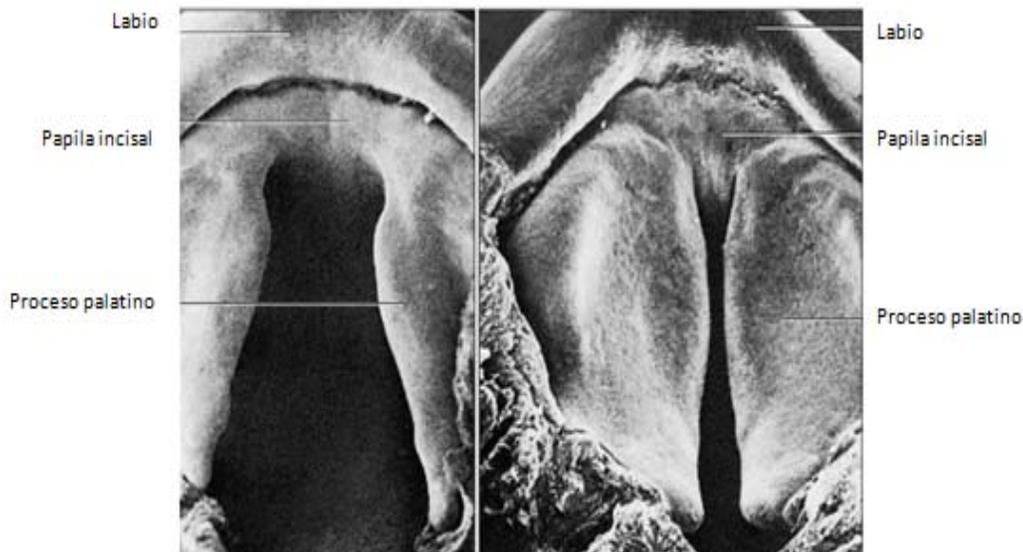


Fig. 4. Cierre de la premaxila.<sup>13</sup>

### 1.2.2 Paladar Secundario

El paladar deriva de 3 primordios: un proceso palatino medio y dos procesos palatinos laterales. Durante la séptima semana los procesos palatinos laterales abandonan por completo su posición a los lados de la lengua y adoptan una posición perpendicular a los procesos maxilares.

Los vértices de estos procesos contactan en la línea media y comienzan a fusionarse.<sup>14</sup> En el plano medio del paladar persiste un pequeño canal nasopalatino situado entre la parte anterior del maxilar y las apófisis palatinas de los maxilares.

<sup>12</sup> Gómez de Ferraris Op. Cit. Pp 51-53

<sup>13</sup> Nanci. Op. Cit. Pp. 43.

<sup>14</sup> Moore. Op. Cit. Pp 217

En el paladar duro del adulto se encuentra representado por la fosa incisiva. Una sutura irregular que va desde la fosa incisiva a la apófisis alveolar del maxilar indica el lugar de fusión de los paladares embrionarios primitivo y secundario.<sup>15</sup>

El tabique nasal se desarrolla como un crecimiento hacia abajo que surge de las partes internas de las prominencias nasales mediales fusionadas. La fusión entre el tabique nasal y las prolongaciones palatinas comienza en la parte anterior durante la novena semana y se completa en la parte posterior en la semana 12, por encima del primordio del paladar duro.<sup>16</sup>

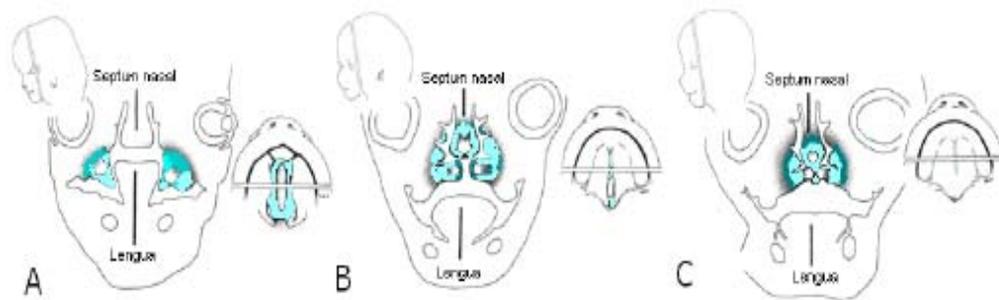


Fig. 5. Fusión de la premaxila con el paladar secundario<sup>17</sup>

### 1.2.3 Formación de la Lengua

Hacia el final de la cuarta semana aparece una elevación medial triangular en el piso de la faringe primitiva, en posición rostral respecto al agujero ciego lingual.

<sup>15</sup> Ib. Pp. 219

<sup>16</sup> Carlson. Op. Cit. Pp. 350

<sup>17</sup> Nanci. Op. Cit. Pp. 41

Esta tumefacción denominada yema medial de la lengua (tubérculo impar), constituye la primera indicación del desarrollo de la lengua. Pronto se desarrollan dos yemas distales de la lengua (procesos linguales laterales) ovales a cada lado de la yema medial.

Estas tres yemas linguales provienen de la proliferación del mesénquima de las partes ventromediales del primer par de arcos faríngeos. Las yemas distales de la lengua aumentan rápidamente de tamaño, se fusionan entre si y sobrepasan a la yema medial.<sup>18</sup>

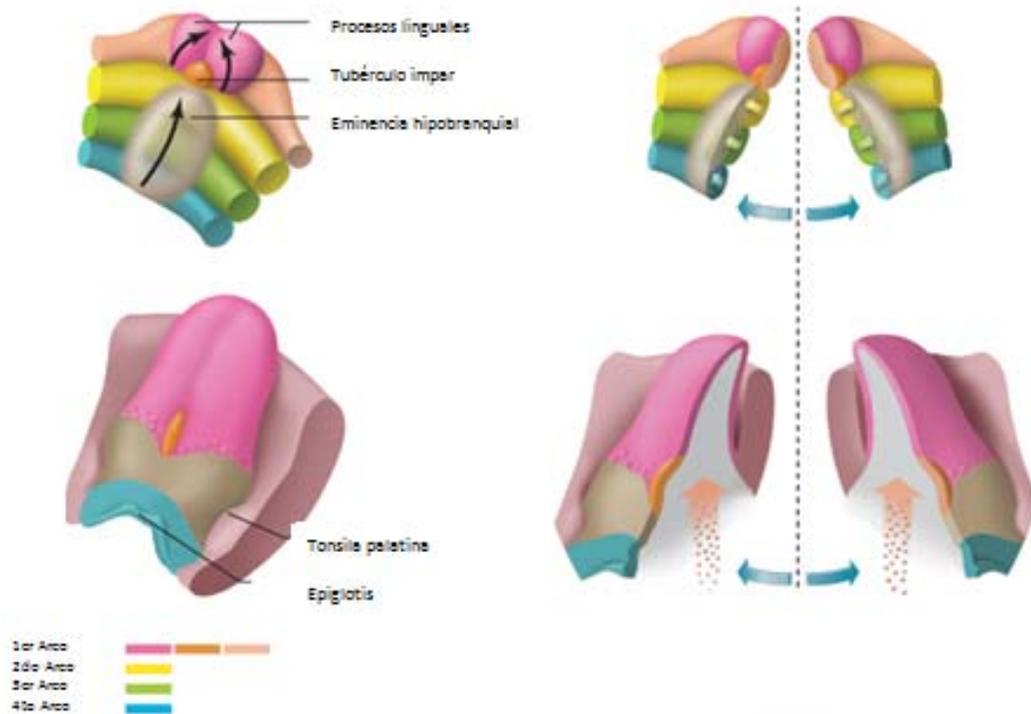


Fig. 6. Desarrollo de la lengua<sup>19</sup>

<sup>18</sup> Ib. Pp 330.

<sup>19</sup> Ib. Pp 44.



Las yemas distales de la lengua fusionadas forman los dos tercios anteriores (parte bucal) de la lengua. Un surco medio, el surco medio de la lengua, indica la fusión de estas yemas; internamente lo hace el tabique lingual fibroso. La yema medial de la lengua no forma ninguna porción reconocible de la lengua en el adulto.

A medida que la lengua se desarrolla, la eminencia hipofaríngea sobrepasa gradualmente a la cópula, que acaba por desaparecer. Como consecuencia de ello, la parte faríngea de la lengua se forma a partir de la porción rostral de la eminencia hipofaríngea. La línea de fusión de las porciones anterior y posterior de la lengua se encuentra indicada por un surco en forma de V, el surco terminal.

El mesénquima de los arcos faríngeos forma el tejido conjuntivo y la vasculatura de la lengua. La mayor parte de los músculos de la lengua proceden de mioblastos que migran desde los miotomos occipitales. El nervio hipogloso (XII) acompaña a los mioblastos durante su migración e inerva a los músculos linguales a lo largo de su desarrollo. La totalidad de la lengua se encuentra en la boca al nacer; su tercio posterior desciende hacia la bucofaringe alrededor de los cuatro años de edad.<sup>20</sup>

### **1.3 Arcos Branquiales**

Externamente, la región faríngea (branquial) se caracteriza por la presencia de cuatro arcos faríngeos y de las hendiduras interpuestas entre los mismos dando lugar a múltiples derivados.

---

<sup>20</sup> Moore. Op. Cit. Pp 218.

Cada arco branquial, además de encontrarse ocupado por mesénquima, contiene una arteria principal (arco aórtico), un par craneal y un eje central de mesénquima precartilaginoso. Los arcos están revestidos por fuera por ectodermo y por dentro por endodermo.

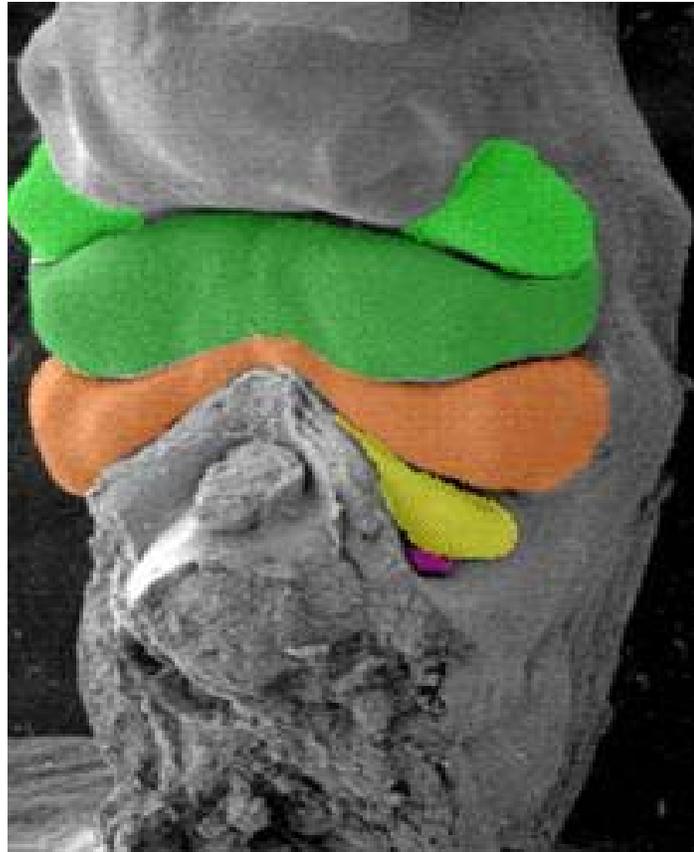


Fig.7. Arcos branquiales: primero (verde), segundo (naranja), tercero (amarillo) y cuarto (rosa).<sup>21</sup>

El primer arco faríngeo (mandibular) contribuye sobre todo a la formación de estructuras faciales (tanto mandibulares como maxilares) y del oído. Su eje cartilaginoso central, el cartílago de Meckel constituye la mandíbula definitiva, la musculatura del primer arco se asocia con el aparato masticatorio, la farínge y el oído medio.

<sup>21</sup> <http://www.virtual.unal.edu.com>

El segundo arco faríngeo (hioideo) origina el cuerpo del hioides (a partir del cartílago de Reichert), el estribo del oído medio, así como la apófisis estiloides.

El tercer arco origina estructuras relacionadas con el hueso hioides y con la porción superior de la faríngeo, el único músculo (estilofaríngeo) derivado del tercer arco se encuentra inervado por el nervio glossofaríngeo.

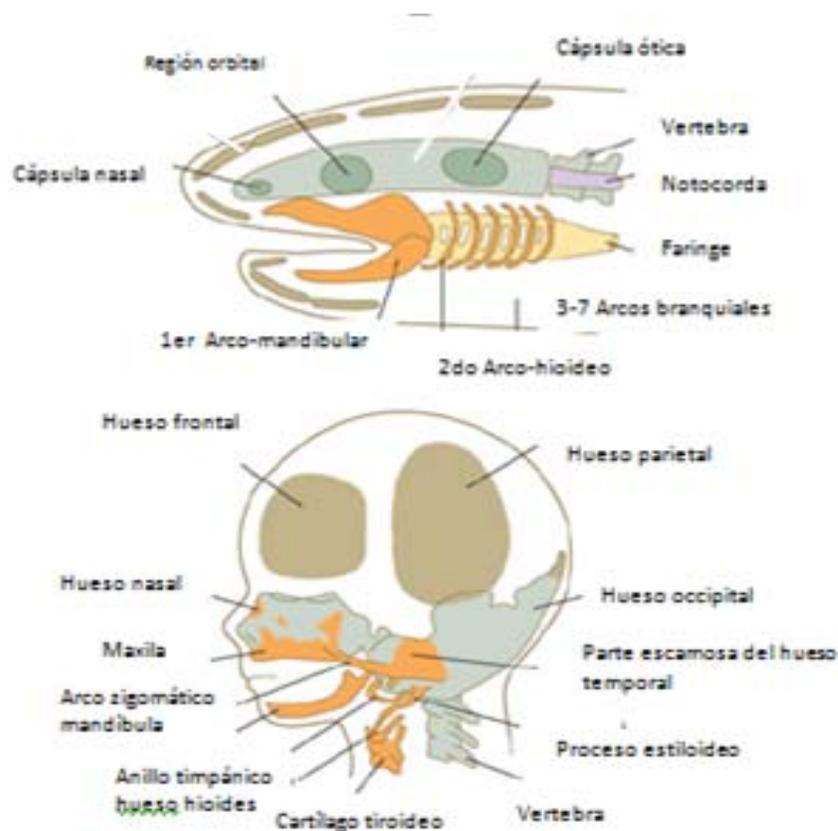


Fig. 8. Esquema que muestra a cada arco y a lo que da origen.<sup>22</sup>

<sup>22</sup> Nanci. Op. Cit. Pp. 40.



Del cuarto arco se originan algunos músculos y cartílagos de la laringe y de la zona inferior de la faringe.<sup>23</sup>

Entre cada uno de los arcos branquiales, el endodermo de la farínge primitiva sufre una evaginación y da origen a los surcos, los cuales más tarde toman la forma de bolsas llamadas bolsas faríngeas.

En la superficie del embrión, el ectodermo se invagina y da lugar a depresiones conocidas como surcos branquiales o faríngeos. El primer surco y la primera bolsa contribuyen a formar el conducto auditivo externo, la segunda bolsa origina la amígdala palatina, mientras que la tercera y la cuarta bolsa conforman las glándulas paratiroides y el timo.<sup>24</sup>

---

<sup>23</sup>Carlson. Op. Cit. Pp. 349.

<sup>24</sup> Gómez de Ferraris. Op. Cit. Pp 83-85.



## 2. Anomalías congénitas

Las anomalías, malformaciones o defectos congénitos son sinónimos que se utilizan para describir las anormalidades estructurales, funcionales y metabólicas que ya se encuentran en el momento del nacimiento.

La formación de las estructuras, dan como resultado la falta total o parcial de una estructura o alteraciones de su morfología normal. Las malformaciones son ocasionadas por factores ambientales, genéticos o de ambos tipo, que actúan de manera independiente o simultánea.

La mayor parte de las malformaciones se origina durante la tercera a la octava semana de gestación, durante el período de embriogénesis. Los teratógenos actúan de modos específicos (mecanismos) sobre las células y tejidos en desarrollo para dar lugar a una embriogénesis anormal (patogenia).<sup>25</sup>

Las malformaciones congénitas de la cavidad bucal involucran los labios, mandíbula, paladar duro, piso de boca y dos tercios anteriores de la lengua.

Estas malformaciones pueden ser producto de errores durante la embriogénesis o como resultado de eventos intrauterinos que alteran el crecimiento embrionario y fetal.

---

<sup>25</sup> Langman Op. Cit. Pp. 113-115.



## 2.1 Épulis congénito del recién nacido

Es un aumento de volumen, exófitico, benigno, que se presenta en el neonato en la encía del reborde alveolar maxilar, en la región canino-incisal y con menos frecuencia en el reborde de la mandíbula. También se denomina tumor de células granulares congénito, tumor de Neumann o tumor gingival benigno de células granulares en el recién nacido.<sup>26</sup>

Es raro y aparece exclusivamente en los recién nacidos. Las mujeres son afectadas con mayor frecuencia que los hombres. Están presentes en el nacimiento como una masa pedunculada sobre la mucosa alveolar mandibular, premaxila o como nódulos solitarios o múltiples, sin embargo, casos raros de épulis congénitos se han reportado en la lengua.



Fig. 9 . Neonato de 1 mes.. Se observa masa tumoral en cavidad bucal.<sup>27</sup>

<sup>26</sup> Boj J.R, Catalá M, García-Ballesta C, Mendoza A. Odontopediatría. Editorial Masson; Barcelona 2004 Pp. 362.

<sup>27</sup>Yong-Deok Kim Congenital épulis. prenatal ultrasonographic and postnatal MR features with pathologic correlation.



Se describió por primera vez en 1871 por Neumann. Es una patología pediátrica muy rara, con menos de 1.000 casos reportados en todo el mundo. Este se detecta a las 25 semanas de gestación a través de ecografía o resonancia magnética. La evaluación prenatal es importante en la toma de decisión para el tratamiento después del parto. Una lesión grande puede conducir a una cesárea, el riesgo de complicaciones respiratorias como obstrucción, asfixia o incluso muerte neonatal deben ser consideradas.

El origen del épulis congénito es desconocido, describiéndose las etiologías odontogénica, fibroblástica, histiocítica, miogénica o neurogénica basadas en estudios inmunohistoquímicos. Aunque la hipótesis más aceptada es de origen mesenquimatoso.<sup>28</sup>

Se considera como una malformación del blastema dental, es decir, una masa de protoplasma vivo capaz de crecer y diferenciarse; específicamente el material celular primordial indiferenciado a partir del que se desarrolla un órgano o tejido particular.<sup>29</sup>

La histogénesis es incierta, algunos estudios recientes apoyan su naturaleza no neoplásica. Sin embargo investigaciones anteriores sugieren que su origen es de las células mesenquimatosas indiferenciadas sobre la base de los hallazgos ultraestructurales y de inmunohistoquímica.

---

<sup>28</sup> Braga, Santos, M.Pinto, Ramos, Sousa, Épulis congénito, Cir. Pediatr 2009; 22:49-51.

<sup>29</sup> McGuire TP, Gomes PP. Congenital epulis. A surprise in the neonate. J Can Dent Assoc 2006;72:747-50.



Estas observaciones sugieren que las células granulares pueden representar las primeras células mesodérmicas con diferenciación miofibroblástica, confirmando que esta lesión tiene un origen mesenquimatoso diferente al mioblastoma de células granulares que se presenta en la lengua en adultos.<sup>30</sup>

Esta lesión presenta un aspecto tumoral, no son muy frecuentes pero presentan problemas de diversa índole a nivel estomatológico (dolor por la presión de esta formación contra las partes vecinas: daño periodontal, cuando cubren la superficie oclusal dificultan la masticación, pueden ulcerarse y ser un reservorio de microorganismos).

Clínicamente se presenta como un aumento de volumen, blando, pero existen también las formas más fibrosas las cuales tiene una considerable firmeza, tiene una apariencia muy característica, que consiste en una lesión pediculada, de mismo color de la mucosa adyacente, superficie lisa, de crecimiento lento y de tamaño variable que va desde unos pocos milímetros hasta 9 cm de diámetro. Aunque el comportamiento histológico es de una lesión benigna, puede ocasionar complicaciones al neonato como dificultad en la respiración y en la alimentación.<sup>31</sup>

La lesión se presenta en la región del incisivo-canino del maxilar (superior/inferior proporción 3:1). Tiene una presentación simultánea tanto el proceso alveolar maxilar y mandibular en el 10% de los casos reportados.<sup>32</sup>

---

<sup>30</sup> Fragoso RA. Estomatología del Recién Nacido. Ed. Instituto Nacional de Perinatología, México 1992;pp110-11.

<sup>31</sup> Braga. Art. Cit Pp.4

<sup>32</sup> David Bosanquet and Graham Roblin. Congenital Epulis: A Case Report and Estimation of incidence. International Journal of Otolaryngology, Vol 2009.



Aunque el término “épulis congénito” es comúnmente usado por los patólogos bucales para describir esta lesión, diversas terminologías inapropiadas de diagnóstico también han sido utilizadas como mioblastoma congénito de células granulares y tumor de células granulares gingivales debido a la similitud microscópica de estas lesiones con el tumor de células granulares. En la reciente clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de los tumores de cabeza y cuello esta lesión está descrita como “épulis congénito de células granulares”.<sup>33</sup>

Histológicamente se componen de capas difusas y cúmulos de células poligonales que contienen núcleos redondos y pequeños basófilos con abundante citoplasma granular eosinófilo grueso.

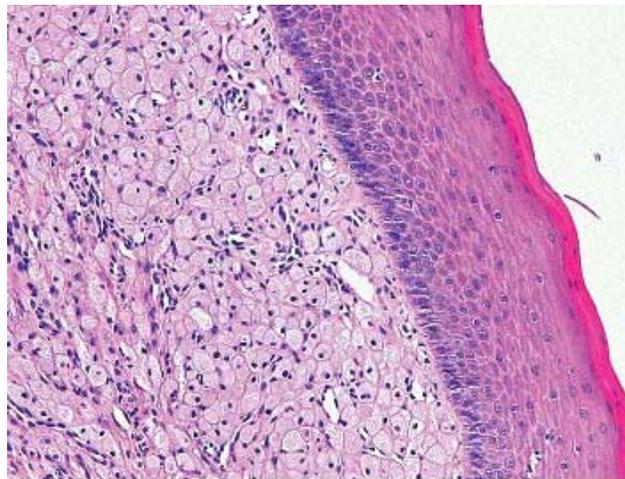


Fig. 10. Épulis congénito. Hematoxilina y eosina (H&E).<sup>34</sup>

<sup>33</sup> Ahmed Qannam, BDS, MS Congenital Epulis: A Case Report, Pakistan Oral & Dental Journal Vol 29, No 1.

<sup>34</sup> Ahmed. Art. Cit.



Los tumores de células granulares congénitas se distinguen de los tumores de células granulares por la falta de hiperplasia pseudoepiteliomatosa, ausencia de la expresión de la proteína S-100 y la reacción positiva de CEA y el antígeno HLA-DR.<sup>35</sup>

El tratamiento depende del tamaño y la presencia de cualquier síntoma obstructivo. En las lesiones pequeñas y asintomáticas puede observarse que se produce una regresión espontánea. Las lesiones grandes que interfieren con la alimentación o la respiración, deben ser extirpadas quirúrgicamente bajo anestesia local o general. Si se identifica durante el ultrasonido prenatal una lesión potencialmente obstructiva, un equipo multidisciplinario debe asegurar la permeabilidad de la vía aérea al nacer y efectuar una remoción rápida y sencilla.

Es necesario aplicar vitamina K (0.5 a 1 mg/kg) en pacientes menores de diez días de vida, debido a la hipoprotrombinemia transitoria para evitar una hemorragia abundante difícil de controlar.<sup>36</sup>

---

<sup>35</sup> Yong-Deok Art. Cit. Pp. 3

<sup>36</sup> Frederico R, Cunha D. Natal and neonatal teeth: review of the literature. Am Acad Pediatr Dentist 2001; 23:158-62.

## 2.2 Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia (TNMI)

El tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia es un tumor raro, descrito por Krompecher en 1918.<sup>37</sup>

Se han utilizado diferentes nombres para denominar esta neoplasia: progonoma melanótico de la infancia, odontoma melanótico de la infancia, odontomas melanótico epitelial, adamantinoma pigmentado, ameloblastoma melanótico, épulis pigmentado congénito, melanoameloblastoma, melanocitoma, teratoma retinal o teratoma retinoblastico, dado la dificultad para establecer el origen celular del tumor.<sup>38</sup>

Es un tumor benigno poco frecuente, está compuesto por las células primitivas productoras de pigmento provenientes de la cresta neural.<sup>39</sup>



Fig. 11. Presentación clínica en un neonato de 2.5 meses de edad.<sup>40</sup>

<sup>37</sup> Heba S, Shagufta S, Khaled B, Abdulhafez AS. Melanotic neuroectodermal tumour of infancy; review and case report. *J Pediatr Surg* 43, 2008.

<sup>38</sup> Suárez Mattos Amaranto, Rubio Laverde Alba Lucía, Restrepo Ligia, Penagos Pedro; Tumor neuroectodérmico primitivo melanótico de la infancia, Reporte de un caso. *Rev Col Cancerol* 2002; 6(2) : 41-44

<sup>39</sup> Valoria J.M Cirugía Pediátrica. Ediciones Diaz de Santos. Madrid 1994. Pp 587.

<sup>40</sup> Butt, F.M.A, Guthua, S.W., Chindia, M.L., Rana, F., Osundwa, T.M. Early outcome of three cases of melanotic neuroectodermal tumour of infancy; *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2009; 37(8): 434-437



Este se presenta durante la etapa de lactante, el 92% de los casos reportados se han diagnosticado en menores de 12 meses de edad con igual frecuencia en ambos géneros.

La localización más frecuente es el maxilar superior, seguido de la región craneal y mandíbula, pero también se refieren otras posibles localizaciones como la piel, epidídimo, mediastino, cerebro, útero y ovario.<sup>41</sup>

Los TNMI se incluyen en los tumores embrionarios de la clasificación histológica de la OMS en los del SNC, junto con: medulopitelioma, neuroblasoma, ganglioneuroblastoma, endimoblastoma, meduloblastoma y los tumores neuroectodérmicos primitivos cerebrales o espinales.<sup>42</sup>

Clínicamente es una masa expansiva rápidamente progresiva, generalmente firme, no dolorosa que puede dar un color azul-negro de la superficie, el tamaño es variable y cuando llega a ser muy grande puede dificultar la alimentación. La masa puede estar presente al nacimiento o ser un hallazgo incidental en un trauma cráneo-cefálico. Clínicamente se manifiesta como una masa localizada, con presencia o no de zonas pigmentadas, mucosa palatina como un área pigmentada mal definida en un neonato.<sup>43</sup>

---

<sup>41</sup> Heba, Art. Cit 2

<sup>42</sup> World Health Organization. WHO histological classification of tumors of the Central Nervous System; in Kaye AH, Laws ER 2th Ed Brain Tumors. London, Churchill Livingstone 2001: 1027.

<sup>43</sup> Cawson. Op.



A la exploración se observa un aumento de volumen, pediculado, la consistencia va de blanda a dura por formación de hueso reactivo, secundaria a la invasión neoplásica. No tiene cápsula y la masa es de color gris debido a su contenido de melanina.<sup>44</sup>

Histológicamente presenta una población bifásica de células pequeñas neuroblásticas y células grandes de aspecto epitelial, que contienen pigmento melánico en mayor o menor cantidad.

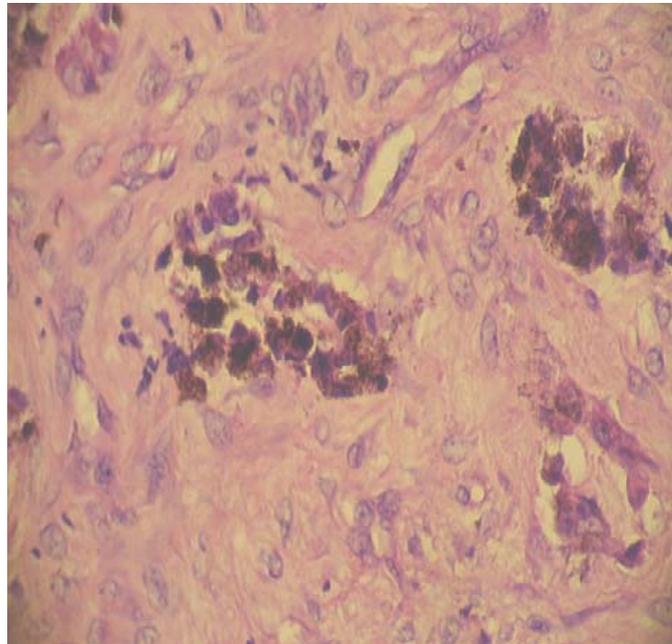


Fig. 12. Características histológicas del TNMI, ( H&E x40).<sup>45</sup>

<sup>44</sup> Butt, Guthua, Chindia, Rana and Osundwa. Early outcome of three cases of melanotic neuroectodermal tumour of infancy. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, Vol 37, Issue 8, December 2009, Pages 434-437

<sup>45</sup> Butt. Art. Cit. Pp. 3



Estas son de gran tamaño y se disponen formando cordones, túbulos o un patrón alveolar y con frecuencia rodean nidos compuestos por el otro tipo celular de pequeño tamaño.

El patrón inmunohistoquímico es polifenotípico y distintivo, destacando una positividad para marcadores neuroendocrinos de las células pequeñas, y una tinción positiva tanto para marcadores epiteliales como melanocíticos de las células de gran tamaño.

El diagnóstico diferencial es con el rhabdomyosarcoma alveolar, linfoma, neuroblastoma metastásico y melanoma.

La morfología de la lesión, así como el característico patrón inmunohistoquímico permiten hacer el diagnóstico de tumor neuroectodérmico melanocítico de la infancia.<sup>46</sup>

---

<sup>46</sup> Heba S. Art. Cit. Pp. 3



## 2.3 Coristoma

Masa de tejido histológicamente normal en un órgano o parte del cuerpo distinto aquel en el que se localiza.<sup>47</sup> Heterotopia es un sinónimo de Coristoma. Estos términos se refieren al desplazamiento de los tejidos normales o de los órganos en una localización anormal dentro del cuerpo. El tejido heterotópico dentro de la cavidad bucal es un hallazgo raro, pero ha sido descrito en distintos reportes de casos.<sup>48</sup>

En la cavidad bucal estas lesiones pueden presentar diversos tejidos, como mucosa gástrica, glía, masas tumorales de glándulas sebáceas y lo más común hueso, cartílago o ambos. Asimismo, pueden presentarse a manera de masas sólidas o quísticas.<sup>49</sup>

Diversos autores refieren que desde el primer caso de osteoma en la lengua, numerosos casos han sido reportados en la literatura. El término “osteoma de tejidos blandos” y “osteoma extra-óseo” fueron usados por muchos autores para describir esta lesión. En 1971, Kroll publicaron 9 casos con dicha lesión en la cavidad bucal y acuñaron un nuevo nombre “Coristoma óseo”.<sup>50</sup>

---

<sup>47</sup> Dorland B. Diccionario Enciclopédico ilustrado de Medicina. 30ª ed. México. Editorial Elsevier España, 2005 Pp. 447.

<sup>48</sup> Mueller D, Callanan V. Congenital Malformations of the Oral Cavity Otolaryngologic Clinics of North America, Volume 40, Issue 1, Pages 141-160.

<sup>49</sup> Quiste Gastrointestinal Heterotópico en la Cavidad Oral. Reporte de un Caso. Revista Dental de Chile, 2006.

<sup>50</sup> Cheng-Chung Lin. Osseous choristoma of oral cavity- report two cases and review of the literature. J Med Sci 14:727-733, 1998.



Etiología. Existen dos teorías:

1) Teoría de malformaciones del desarrollo.

La Teoría el origen de la lesión a la osificación de los remanentes arcos branquiales, basando esta teoría en la localización anatómica en el área del agujero ciego.

Durante el desarrollo embriológico de la lengua, la unión entre los dos tercios anteriores y el tercio posterior se lleva a cabo en la región del agujero ciego y el surco terminal. Los dos tercios anteriores de la lengua se originan en el primer arco branquial y el tercio posterior del tercer arco branquial, y también en esta región es el sitio donde el segundo arco branquial desaparece.

Resulta interesante observar que ciertas estructuras óseas normales derivan de cada uno de los arcos branquiales y contribuyen a la formación de la lengua, es decir, el yunque y martillo derivan del 1er arco, el estribo, apófisis estiloidea y el cuerno menor del hueso hioides del 2do arco y el resto del hueso hioides del 3er arco.

Por lo tanto el desarrollo de una lesión ósea en la lengua proveniente de células mesenquimales pluripotenciales que vienen de los arcos branquiales es una teoría apoyada por varios autores como Begel., Engel y Cherick, Cataldo y Jahnke; y Daly proponiendo la teoría del desarrollo asociada con restos de tejido tiroideo.



El agujero ciego es el sitio donde el esbozo de la glándula tiroides se desarrolla embriológicamente y de este sitio el tejido glandular desciende al cuello para tomar su posición normal. Son los remanentes del tejido tiroideo ya sea primordialmente endodérmico o diferenciadas células del parénquima tiroideo que pueden producir la proliferación inusual de lesiones óseas.

## 2) Teoría reactiva o postraumática.

Sugiere que las lesiones óseas de la lengua representan un centro reactivo pos-traumático de osificación, donde las células pluripotenciales o células ectópicas mesenquimatosas presentes en estos sitios y cuando son estimuladas por un trauma producen cartílago o hueso.

Se cree que estas lesiones de la mucosa bucal localizadas en la región anterior de la lengua son centros de osificación post-traumática y las del tercio posterior son anomalías del desarrollo. Aunque en estos casos se encuentra una reacción inflamatoria crónica, cartílago residual y un patrón irregular en los huesos que no se observan en los coristomas óseos.<sup>51</sup>

Los coristomas óseos y cartilagosos son masas de partes blandas en las que existe a menudo hueso y cartílago. Son benignos y su potencial de crecimiento es autolimitado.<sup>52</sup>

En el tejido heterotópico gástrico se puede encontrar una duplicación gástrica o intestinal de forma quística. La causa de la heterotopía gástrica es aún desconocida.

---

<sup>51</sup> Dionysios AD. Infected lingual osseous choristoma. Report of a case and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2008 Oct. 13(10):E627-32.

<sup>52</sup> Sapp, J. Philip, Eversole, Lewis, R, Wysocki George P. *Patología Oral y Máxilofacial Contemporánea*. 2ª ed. Editorial Elsevier España. 2005. Pp. 326.



La hipótesis más común es el extravío o secuestro de endodermo del primordio gástrico en el desarrollo de la lengua o piso de boca alrededor de la 4ta. semana de gestación. Entre las duplicaciones intestinales, heterotopía gástricas, están las más comunes.

Estos restos de tejido pueden presentarse como una masa o quiste asintomático, pueden causar dificultades en la alimentación u obstrucción de la vía aérea, el tratamiento suele ser la extirpación quirúrgica simple.<sup>53</sup>

Coristoma óseo y cartílago, nódulo elevado, firme y desplazable de los tejidos blandos, con un nido central óseo y/o cartílago de crecimiento autolimitado.

Clínicamente. Son más frecuentes en la lengua con predilección de la superficie ventral de la submucosa. También se observa en el piso de la boca. No hay predilección por ningún sexo. A la palpación son duros, desplazables.



Fig. 13. Coristoma óseo en dorso de la lengua<sup>54</sup>

<sup>53</sup> Mueller D. Art. Cit. 141-160.

<sup>54</sup> Cortesía del WESTOP 2007, Whisler Canada.



Histológicamente. Se caracterizan por la formación de hueso y cartílago maduro. Las trabéculas óseas maduras contienen lagunas con osteocitos. Las trabéculas pueden ser similares al endostio o más compactas, con aspecto de hueso cortical. En tal caso pueden observarse sistemas de Havers. El tejido conjuntivo circundante recuerda a la médula ósea normal y es fibroso o adiposo.

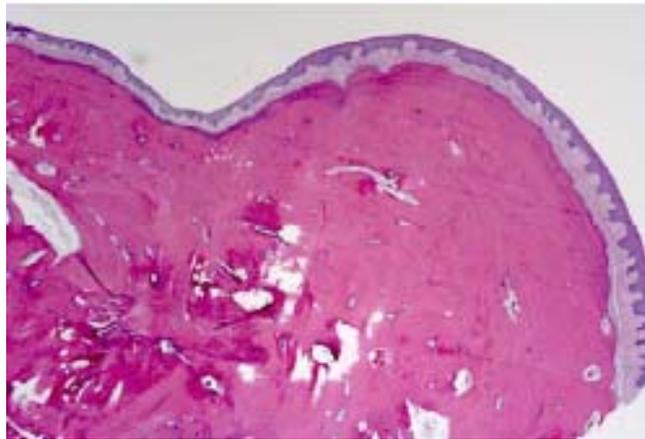


Fig. 14. Imagen microscópica donde se observa un núcleo de tejido óseo<sup>55</sup>

En el Coristoma de cartílago pueden identificarse cartílago hialino con el aspecto hialinado basófilo. Las lagunas contienen núcleos de condrocitos, pequeños, picnóticos y monomorfos. La periferia suele ser redondeada, lisa y envuelta por tejido conjuntivo fibroso maduro.<sup>56</sup>

<sup>55</sup> Cortesía del WESTOP 2007, Whisler Canada.

<sup>56</sup> Sapp. Op. Cit. Pp. 326



## 2.4 Hamartomas

Malformación que se manifiesta como una masa de tejido desorganizado propio del lugar donde se localiza.<sup>57</sup>

La palabra hamartoma se deriva de la palabra griega “hamartanein”, que significa fracasar o errar. El hamartoma lingual fue descrito la primera vez por Stamm y Tauber en 1945. Se caracteriza clínicamente por ser pequeñas lesiones limitadas, solitarias, con márgenes bien definidos, pedunculadas, firme en la base de lengua, color rosado, muchos de ellos polipoides y lobulados.<sup>58</sup>

La predilección del hamartoma en la cavidad bucal, específicamente en base de lengua (región de foramen cecum) o gíngivamedial superior, se puede explicar por el hecho de que estas son regiones de fusión de varios tejidos durante el desarrollo embriológico de acuerdo a Kobayashi (1996), Nava-Villalba (2008)<sup>59</sup> y Seki (2008).

Por ejemplo, en el proceso de desarrollo de la lengua, los dos tercios anteriores y el tercio posterior son formados separadamente, estas partes se fusionan juntas haciendo una estructura en forma de V (sulcus terminal), seguidamente existe una proliferación de tejido alrededor del sulcus terminal,

---

<sup>57</sup> Gnepp DR. Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck. W.B Saunders Company; 2001. Pp 308.

<sup>58</sup> Goold A.L., Koch B.L., Willging J.P. Lingual hamartoma in an infant: CT and MR imaging. Am J Neuradiol. 2007; 28: 30-31

<sup>59</sup> Nava-Villalba M., Ocampo-Acosta F., Seamanduras-Pacheco A., Aldape-Barrios B. Leiomyomatous hamartoma: report of two cases and review of the literatura. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2008; 105: e39-e45.



el cual es la coyuntura de varios procesos embriológicos, que resultan en la formación de un hamartoma.<sup>60</sup>

El hamartoma intraoral se caracteriza por una combinación de elementos tisulares benignos, incluyen tejido conectivo fibrovascular, haces de músculo liso, fibras de músculo esquelético, tejido salival, tejido adiposo, vasos sanguíneos, tejido linfoide, nervios periféricos y células ganglionares.<sup>61</sup>



Fig. 15. Infante de 5 meses de edad, presenta una masa en la parte posterior de la lengua<sup>62</sup>

<sup>60</sup> .Navas –Aparicio, Rojas –Madrugal. Hamartoma lingual. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. Publicación Científica Facultad de Odontología. UCR. N°10. 2008

<sup>61</sup> Seki N., Shintani T., Tsubota H., Watanabe K., Ogasawara N., Ueda Y., Himi T. Lingual hamartoma in a newborn with chromosome 2q terminal deletion. Int J of Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 3: 109-112.

<sup>62</sup> Goold. Art. Cit. Pp 30-31.



Las lesiones hamartomatosas, en general, se caracterizan por la presencia y distribución de varios tejidos. Histológicamente están compuestos de una mezcla de haces entrelazados de músculo suave, tejido adiposo, lóbulos de glándulas salivales menores y tejido fibroso, por lo que son identificados de acuerdo con el predominio del tejido en específico (cartílago, grasa, estructuras neurales o tejido fibromuscular) es decir, hamartoma leiomatoso, hamartoma cartilaginoso y hamartoma angiomatoso, entre otros.<sup>63</sup>

Para definir el tipo de lesión y conducta por seguir es fundamental el correcto diagnóstico de cualquier lesión mediante el estudio histológico, por lo que se debe hacer un diagnóstico diferencial con otras lesiones como son, fibromatosis, rabdomioma, mioblastoma de células granulares, lesión tiroidea lingual, quiste de conducto tirogloso, malformaciones vasculares y duplicación quística, hemangioma, linfangioma, rabdomiosarcoma, épulis congénito, coristoma cartilaginoso de lengua, nódulo tiroideo ectópico, hamartoma no angiomatoso, quiste de papila incisiva o quiste de conducto nasopalatino(en caso de hamartoma leiomiomatoso en papila incisiva), pólipo fibroepitelial, hamartoma, teratoma, mesenquimomas benignos, quiste de la hendidura branquial, quiste de duplicación entérica, leiomioma vascular.<sup>64</sup>

El tratamiento de este tipo de lesión lingual es biopsia excisional con borde de tejido sano para evitar recurrencia, aunque el pronóstico es bueno con poca o ninguna posibilidad de recidiva.<sup>65</sup>

---

<sup>63</sup> Kobayashi A., Amagasa T., Okada N. Leiomyomatous hamartoma of the tongue. case report. J Oral Maxillofac Surg. 2001; 59: 337-340.

<sup>64</sup> Seki. Art. Cit. Pp 109-112.

<sup>65</sup> Kobayashi. Art. Cit. pp. 337-340.



Los hamartomas frecuentemente localizados en cavidad bucal son:

-Hamartoma Eitelial Odontogénico.

Son lesiones raras y se considera que representa una etapa transicional entre un tumor odontogénico y una anomalía del desarrollo. Los remanentes de la lámina dental pueden persistir sobre los terceros molares en el tejido opercular y proliferar. Usualmente se atrofian y sufren metaplasia, es así como persisten en la forma de islas o perlas epiteliales dentro del maxilar o mandíbula y el tejido gingival.<sup>66</sup>

-Hamartoma Fibroso Gingival.

Consiste en tejido conectivo fibroso con células fusiformes distribuidas, cordones e islas de epitelio odontogénico esparcidas. Un agregado irregular de tejido dentario y cementoide se observa con tejido pulpar atrapado.<sup>67</sup>

-Hamartoma mesenquimatoso rabiomiomatoso.

Se presenta como una lesión cutánea en recién nacidos papular, polipoide, pedunculada de escasos milímetros. Histológicamente se presenta como una mezcla desorganizada de fibras músculo-esqueléticas, islas de tejido adiposo maduro y glándulas salivales; cubiertas por un epitelio escamoso estratificado.<sup>68</sup>

---

<sup>66</sup> Yonemochi, H. Noda, T Saku. Pericoronar hamartomatous lesion on the opercula of teeth delayed in eruption. An immunohistochemical study of the extracellular matrix. *Journal of Oral Pathology & Oral Medicine*. 1998, Vol 27, 441-452.

<sup>67</sup> Butini, L, Keiko, T, Turolla, M, Martins, C Galvão, C, Orsini S. Gingival fibrous hamartoma associated with natal teeth. *The journal of clinical pediatric dentistry*. 2005 Vol 29, Number 3. 249-252.

<sup>68</sup> Weil, B Sanz, A, León, M, Prieto, E, Gómez J, Martínez, V. Hamartoma Mesenquimal Rabiomiomatoso. *Revista Española de Patología*. 2004; volumen 37, número 4, 429-432.



Representa alrededor del 8% de los tumores pediátricos y el segundo benigno más común. El 70% de los pacientes son hombres y el 75% de los pacientes presentan síntomas en el primer año de edad, se han descrito casos raros en adultos.

Considerando que la patogenia exacta de este tumor se desconoce, las teorías incluyen el desarrollo aberrante del mesénquima primitivo en los tractos portales asociados a malformación de la placa ductal, una fuente isquémica y un proceso neoplásico.

Reportes de una traslocación específica involucra el cromosoma 19q, que implica la presencia de aneuploidía en algunos casos y asociación con sarcoma embrionario (indiferenciado) en dos casos dan apoyo a la teoría anterior.<sup>69</sup>

#### -Odontoma.

Lesión hamartomatosa que suele encontrarse sobre dientes no erupcionados; contiene esmalte, dentina, pulpa y cemento en formas reconocibles de diente (compuesto) o bien una masa nudosa sólida (complejo).<sup>70</sup>

#### -Hamartoma Leiomiomatoso

Se compone en su mayoría de fibras musculares, esta lesión se desarrolla en cualquier región del cuerpo y es rara su presencia en la cavidad bucal, con mayor frecuencia en dorso de la lengua y papila incisal palatina; al nacimiento son imperceptibles, pero pueden crecer de tamaño después de un trauma o al principio de la pubertad. Se presenta frecuentemente en

---

<sup>69</sup> Stephen S, Stacey E. Mills, Darryl Carter. Sternberg's diagnostic surgical pathology. 4<sup>a</sup> ed. Vol. 2. Editorial Lippincott Williams & Wilkins. 2004 Pp. 1714.

<sup>70</sup> Sapp. Op. Cit. Pp.298-299.



paladar y lengua, debido a que estas regiones son producto de fusión de varios tejidos durante el desarrollo embrionario.<sup>71</sup>

A la exploración clínica se presentan como una lesión de tejido blando, firme, de color blanco-grisáceo cubierto de mucosa sana. Histológicamente se observan fibras musculares, fibras nerviosas y vasos sanguíneos; además de la inmunohistoquímica que es una técnica mediante la cual se detecta una proteína a través de un anticuerpo.

El diagnóstico diferencial clínico es de épulis congénito o hiperplasia fibrosa, ya que son aumentos de volumen del mismo color que la mucosa, bien delimitados y asintomáticos. El tratamiento es quirúrgico.<sup>72</sup>



Fig. 16. Hamartoma lingual en un neonato.<sup>73</sup>

<sup>71</sup> Coorea, L, Lotufo, m, Triervelier, M, Sugaya, N, Cantanhede, S. leiomyomatous Hamartoma of the incisive papilla. The Journal of Clinical Pediatric Dentistry. 2001; volume 25, Number 2, Pp 157-159.

<sup>72</sup> Ichiro Semba, Motoo Kitano, Tamotsu Mimura. Gingival Leiomyomatous Hamartoma: inmunohistochemical and ultraestructural observations. Journal of Oral Pathology & Medicine 19993; Vol 22, Num 10 pp 468-470.

<sup>73</sup> [http://www.gfmer.ch/genetic\\_diseases\\_v2](http://www.gfmer.ch/genetic_diseases_v2)



## 2.5 Teratoma

El teratoma oral (epignathus) es un tumor congénito poco frecuente que se presenta como una masa orofaríngea<sup>74</sup>, con células germinales derivado de células pluripotenciales y formado por elementos de diferentes tipos de tejido de una o más de las tres capas germinales y llegar a contener órganos diferenciados. Pueden ser benignos (maduro, dermoide y quístico) o malignos (inmaduro y sólido).<sup>75</sup> Generalmente se extienden a través de la boca como una evidente masa.

Se han propuesto varias clasificaciones: por su localización: Ehrlich (1945) los clasificó en episphenoideus (esfenoides), epipalatus (paladar) y epignathus (maxilar). y embriológicamente, Araújo (1995) propone clasificarlos en fetos parásitos, teratomas y duplicaciones medio faciales.

La clasificación más utilizada es la de Arnold (1940) dermoides compuestos de ectodermo y mesodermo; teratoides, con elementos de las tres capas pobremente diferenciados; teratomas verdaderos, en los que se identifican tejidos organizados; y epignati en los que se pueden identificar órganos fetales o miembros, dentro de los cuales estarían los más diferenciados, “fetus in fetu” (gemelo parásito) con columna vertebral.<sup>76</sup>

---

<sup>74</sup> Valentí C, teratoma oral(epignathus) con extensión intracraneal, Rev Esp Patol 1999; 32(4):543-548.

<sup>75</sup> Dorland . Op. Cit. Pp.1897.

<sup>76</sup> Araújo, Pascal, Curbelo, Gutierrez. Duplicación maxilo-facial variante de feto parásito. Rev. Med. Uruguay 1995; 11:140-4.



Sobre su origen la teoría más aceptada es que se forma a partir de las células pluripotenciales de la bolsa de Rathke, otra teoría menciona podrían originarse por migración de la células primordiales de la línea media a través de un defecto óseo y la menos aceptada es la teoría de la inclusión de un gemelo fallido.

Se encuentran bien circunscritos, contiene una amplia serie de tejido maduro e inmaduro entre los que se identifican: epitelio escamoso, respiratorio, glandular, gastrointestinal, tejido de la glándula tiroides, páncreas, hígado, tejido nervioso, cartílago, hueso, músculo y grasa.

Los teratomas más comunes son los sacrococcígeos (45-65%) gónadas (10-35%), mediastino anterior (10-12%), retroperitoneo (3-5%), cervical (3-6%) presacral (3-5%), sistema nervioso (2-4%) y menos del 2% son orofaríngeos.<sup>77</sup>

En el teratoma sacrococcígeo los restos de la estría primitiva pueden persistir y al proceder de las células pluripotenciales de la estría primitiva, estos tumores contienen tejidos derivados de las tres capas germinativas en estadios incompletos de diferenciación. Los teratomas sacrococcígeos representan el tumor más frecuente en los neonatos. Su incidencia se aproxima a uno de cada 35.000; siendo 80% niñas.

Suelen diagnosticarse con la ecografía prenatal sistemática y la mayoría reviste carácter benigno. Estos tumores suelen extirparse mediante cirugía y su pronóstico es favorable.<sup>78</sup>

---

<sup>77</sup> Flores, Villagómez, Soria, Ambriz, Iglesias. Epignato:teratoma orofaríngeo. Comunicación de un caso. Medicina Universitaria 2009; 11(43):129-33.

<sup>78</sup> Moore. Op. Cit. Pp. 219

El epignatus es un teratoma congénito del paladar duro en la región de la bolsa de Rathke, la mayoría se desarrolla de manera unidireccional dentro de la cavidad bucal y provoca obstrucción de la vía aérea, pero cuando el crecimiento es bidireccional involucra estructuras intracraneales agravando el pronóstico. Su incidencia varía de 1 entre cada 35 000 y 1 entre cada 200 000 nacidos vivos. Ocurre con predominio del sexo femenino en relación 3:1 y aparece en hijos con madres jóvenes.



Fig. 17. Apariencia clínica de la masa.<sup>79</sup>

Aunque es rara esta lesión, tiene el riesgo potencial de ocasionar obstrucción de la vía aérea y provocar la muerte por asfixia, motivo por el cual requiere de excisión rápida, pero cuando es pequeño el principal problema es la dificultad para succionar.

---

<sup>79</sup> Yáñez M, Padilla F, Morales M, Pinto P, Tinoco A, Moreno F. Teratoma Nasofaríngeo (Epignathus) en un recién nacido. A propósito de un caso; Departamento de Pediatría del Hospital Gineco-Obstétrico Enrique C. Sotomayor.



Histológicamente se trata de tumores benignos, aunque no es frecuente su asociación con otras anomalías congénitas entre las que se encuentran: anoftalmia, displasia renal bilateral, alteraciones del cromosoma 1, Síndrome de Pierre Robin y Meningoencefalocele, anomalías vertebrales, fisura del paladar, anencefalia, duplicación de la Glándula Pituitaria.

La presencia clínica dependerá del sitio de localización del teratoma, cuando es grande protruye a través de la cavidad bucal y cuando es pequeño es pediculado. La mayoría de los epignatus descritos se encuentran en relación con el paladar duro y la obstrucción de la porción alta del tubo digestivo y al no ser resecables los recién nacidos mueren por asfixia.<sup>80</sup>

Un teratoma puede presentarse de varias formas, cuando este invade el cerebro se asocia a polihidramnios y a una elevación de los niveles maternos de alfa-feto-proteínas lo que puede llevar a la realización de un ultrasonido y detectarlo.<sup>81</sup>

Se han observado numerosos casos con supervivencia a medio plazo siendo el diagnóstico prenatal un aspecto importante, los tumores de gran tamaño son observados en la ecografía y una vez identificados se ha utilizado la resonancia magnética para valorar la posible invasión intracraneal.

El diagnóstico prenatal permite planificar la estrategia de tratamiento para el establecimiento rápido de una vía aérea durante el parto, mediante el procedimiento EXIT (ex-útero tratamiento intrauterino), lo que permite efectuar la resección posnatal del tumor.

<sup>80</sup> Páez Salazar Alberto y Col. Teratoma en la región orogárgica (Epignatus) Boletín medico, Bol Med Num. 7 Vol. 1 Marzo-abril 2005.

<sup>81</sup> Bonifacio Caballero noguez. Epignatus en un recién nacido. Revista Mexicana de Pediatría. Vol 74. Núm. 4 Jul-Ago 2007 pp. 158-160.



Si no se demuestran signos de daño hemodinámico fetal, el primer objetivo es llegar al término del embarazo; en caso de prever un nacimiento prematuro, debe asegurarse la administración de inductores de maduración pulmonar. Puede realizarse amnio-drenaje si hay polihidramnios severo, con la finalidad de disminuir el riesgo de parto prematuro y rotura prematura de membranas.

El EXIT es una técnica diseñada para permitir un parto fetal parcial a través de una cesárea y orientada a establecer una vía aérea segura durante el parto en fetos con riesgo de obstrucción aérea; por medio de intubación, broncoscopia o traqueotomía, mientras la oxigenación fetal se mantiene a través de la circulación útero-placentaria.<sup>82</sup>

El diagnóstico diferencial se realiza con aumentos de volumen de zonas vecinas, posteriores (meningoencefalocele, neuroblastoma, glioma nasal), inferiores (teratoma cervical, bocio congénito, malformación linfática, quiste tirogloso) y crecimientos bucales (épulis congénito, quiste odontogénico).

---

<sup>82</sup> Pellicer M, Pumarola F, Peiró JL, Martínez V, García J, Carreras E, Manrique S, Vinzo J, Perelló E, Procedimiento EXIT en el manejo de fetos con severo compromiso respiratorio. La perspectiva del otorrinolaringólogo pediátrico. Acta Otorrinolaringológica Española, Vol. 58 Issue 10, December 2007, Pages 487-490.



### 3. Diagnóstico Prenatal

El concepto de diagnóstico prenatal se restringía al estudio cromosómico del embrión o feto mediante el examen citogenético de las células suspendidas en el líquido amniótico que lo rodeaba.

Hoy el diagnóstico prenatal abarca todas las posibles acciones encaminadas a descubrir cualquier tipo de defecto congénito.<sup>83</sup>

El diagnóstico prenatal, desde su primera aplicación clínica en el decenio de 1960 hasta la actualidad, ha mostrado un desarrollo impresionante y rápido no sólo en el número de mujeres estudiadas, sino, en el de problemas y trastornos para los que se cuenta con las pruebas idóneas. En 1965, se introdujo por Ian Donald la técnica de ecografía, lo que ofreció posibilidades de estudiar el fenotipo del feto, además del genotipo.<sup>84</sup>

En los años 1968-69, los científicos Jacobson y Bater, así como los bioquímicos Nadler y Dancis, informan, de forma independiente, los primeros diagnósticos de errores congénitos del metabolismo.

En 1972 los bioquímicos británicos Brock, Scirmglour y Sutcliffe confirman la utilidad diagnóstica de la alfafetoproteína, tanto en el líquido amniótico como en la misma sangre materna para detectar un feto con defecto del tubo neural, especialmente la espina bífida.<sup>85</sup>

---

<sup>83</sup> Susan RJ, Thomas E. Aspectos éticos del diagnóstico prenatal. Clin N A 2000; 2: 387-506.

<sup>84</sup> Díaz Martínez, Ana Gloria; Valdés Abreu, Manuela de la C. y Dalmau Díaz, Aníbal. Antecedentes y actualidades en el diagnóstico prenatal. Rev cubana obstet gineco. 1997, vol.23, n.1, pp. 25-30.

<sup>85</sup> Pilar S, Rodríguez A, Lowella C, Castro V, Utilidad de la alfa-fetoproteína en el diagnóstico prenatal de defectos del tubo neural y anomalías cromosómicas. Rev Biomed 2003; 14:5-10.



### 3.1 Ecografía

La ecografía prenatal ofrece la posibilidad de diagnosticar la mayoría de los defectos estructurales del feto.<sup>86</sup>

Esto permite intervenir adecuadamente y a su debido tiempo ante diferentes malformaciones congénitas para conseguir su corrección de forma eficaz, ya sea interrumpiendo el embarazo cuando el feto sea viable en la vida extrauterina o realizando tratamientos intrauterinos.

La ecografía llamada también ultrasonografía o ecosonografía es un procedimiento de imagenología que se emplea los ecos de una emisión de ultrasonidos dirigidos sobre un cuerpo u objeto como fuente de datos para formar una imagen de los órganos o masas internas con fines de diagnóstico.<sup>87</sup>

La técnica consiste en colocar un transductor o sonda que genera los ecos sobre la piel, se coloca con un gel acuoso de interface y se visualizan las imágenes en un monitor.<sup>88</sup>

#### VENTAJAS DE LA ECOGRAFÍA

- Alta disponibilidad
- Bajo costo
- Estudio dinámico

---

<sup>86</sup> Gibbin C, Touch S, Broth R.E BarghellaV. Abdominal wall defects and congenital heart disease. Ultrasonido Obstet Gynecol 2003(4):334-7.

<sup>87</sup> Silva C, Costa, Guilherme; Couto Vieira, Tainah; et al. "Congenital celular granular tumor (congenital épulis): a lesión of multidisciplinary interest. Med Oral Patol Oral Bucal, Vol 12:2007, No. 6 pag E430

<sup>88</sup> Nicolaides KH. Screening for chromosomal defects. Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 313-321.

- Estructuras en movimiento- cavidades cardiacas\*

### INCONVENIENTES DE LA ECOGRAFÍA

- Profundidad limitada por frecuencia\*\*
- Operador dependiente
- Reproductibilidad
- Oligohidramnios
- Calota osificada

\* *Método de elección para el estudio de cavidades cardiacas*



Fig. 18. Ecografía a las 25 semanas de edad gestacional. Muestra un tumor de predominio sólido, de 56 x 42 mm, en relación al tercio medio de la cara, el cual corresponde al Epignathus.<sup>89</sup>

<sup>89</sup> Escobar G. Ivonne, Poblete L. Andrés, Becker V. Jorge, Zavala B. Alejandro, Kattan S. Javier, Urzúa B. Soledad et al . epignathus. reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. chil. obstet. ginecol. 2005 ; 70(3): 173-179.



### 3.2 Resonancia Magnética

El uso de la resonancia magnética (RM) para la detección precoz de malformaciones fue descrita por Smith en 1983 si bien, no ha sido hasta la década de los 90, cuando los avances técnicos han hecho de la RM un método verdaderamente útil para el diagnóstico y manejo de los fetos con malformaciones.<sup>90</sup>

Está constituido por un complejo conjunto de aparatos emisores de electromagnetismo, antenas receptoras de radio frecuencias y computadoras que analizan datos para producir imágenes detalladas, de dos o tres dimensiones con un nivel de precisión nunca antes obtenido que permite detectar, o descartar, alteraciones en los órganos y los tejidos del cuerpo humano, evitando procedimientos molestos y agresivos como melografía (punción lumbar), artrografía (introducción de medios de contraste en articulaciones) y otros que involucran una agresión o molestia para el paciente.

#### VENTAJAS DE RM FETAL

- Caracterización y contraste tisulares\*
- Estudio del parénquima hepático\*\*
- Alta definición anatómica
- Independiente de la posición fetal
- Disminuye la necesidad de estudios postnatales al no necesitar sedación
- No presenta efectos adversos demostrados

---

<sup>90</sup> Smith FW, Adam AH, Phillips WDP. NMR imaging in pregnancy. Lancet 1983; 1: 61-63.

\* *La RM puede detectar sangre aguda, tejido graso, hemosiderina*

\*\* *Trastornos: hematopoyesis, hemocromatosis*

#### INCONVENIENTES RM FETAL

- Costo elevado
- Baja disponibilidad
- Claustrofobia
- Movimiento fetal- polihidramnios

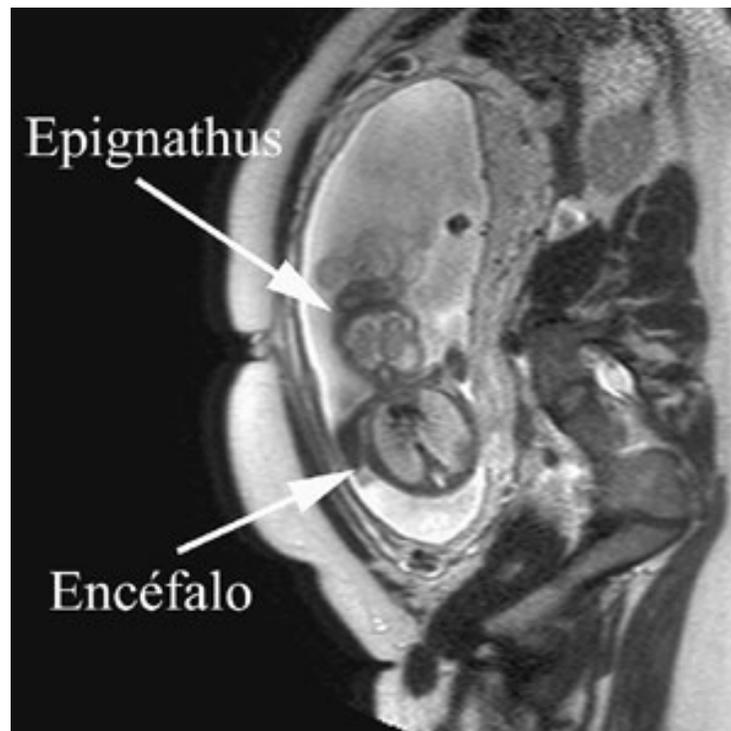


Fig. 19. Resonancia nuclear magnética a las 28 semanas de embarazo. Se observa tumor sólido quístico adyacente a la cabeza fetal; confirmó el diagnóstico efectuado por la ecografía. Las flechas indican el epignathus y el encéfalo fetal.<sup>91</sup>

<sup>91</sup> Escobar G. Ivonne, Poblete L. Andrés, Becker V. Jorge, Zavala B. Alejandro, Kattan S. Javier, Urzúa B. Soledad et al epignathus. reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. Chil. Obstet. Ginecol. 2005 ; 70(3): 173-179.



### 3.3 Tomografía axial computarizada (TAC)

Consta de tubo de RX que emite radiación mientras gira alrededor del paciente, en el lado opuesto hay una fila de cristales que detectan la radiación remanente después de haber sido absorbida por los diferentes tejidos. El tubo y los detectores giran conjuntamente alrededor del paciente hasta lograr una vuelta completa de modo que los detectores reciben constantemente la información durante este proceso, los datos son trasladados a la computadora generando una imagen por sumatoria de puntos en 2 planos del espacio.

La TAC es una tecnología sanitaria de exploración de rayos X que produce imágenes detalladas de cortes axiales del cuerpo. En lugar de obtener una imagen como la radiografía convencional, la TAC obtiene múltiples imágenes al rotar alrededor del cuerpo. Una computadora combina todas estas imágenes en una imagen final que representa un corte del cuerpo como si fuera una rodaja. Esta máquina crea múltiples imágenes en rodajas (cortes) de la parte del cuerpo que está siendo estudiada.

Se trata de una técnica de visualización por rayos X. Podríamos decir que es una radiografía de una fina rodaja obtenida tras cortar un objeto.

En la radiografía se obtiene una imagen plana (en dos dimensiones) de un cuerpo (tridimensional) haciendo pasar a través del mismo un haz de rayos X.



-Ventajas

- Las imágenes por TAC son exactas, no son invasivas y no provocan dolor.
- Una ventaja importante de la TAC es su capacidad de obtener imágenes de huesos, tejidos blandos y vasos sanguíneos al mismo tiempo.
- A diferencia de los rayos X convencionales, la exploración por TAC brinda imágenes detalladas de numerosos tipos de tejido así como también de los pulmones, huesos y vasos sanguíneos.

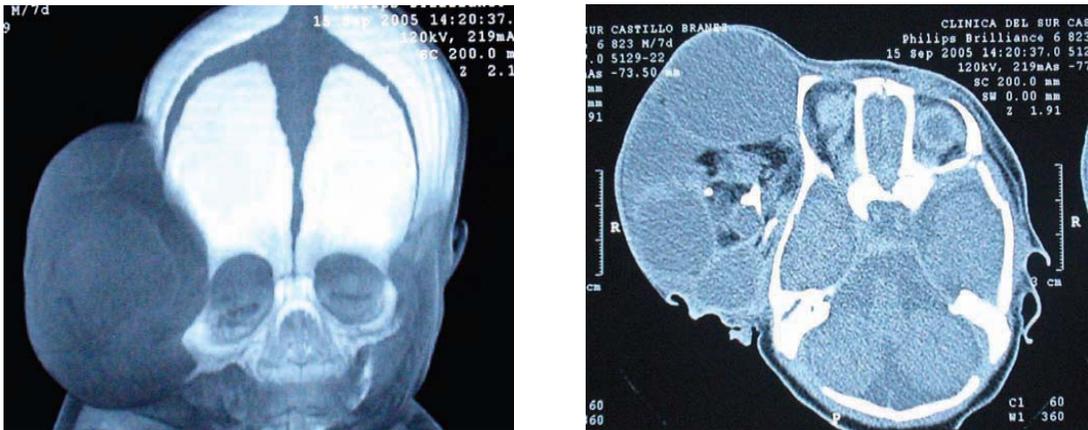


Fig. 20. Tomografía frontal y TAC postero- inferior que muestra independencia estructural del tumor.<sup>92</sup>

<sup>92</sup> Brun J, Portugal O, Tamayo L, Fernández R, Moreno B. Teratoma maduro cráneo facial derecho: presentación de un caso clínico inusual .Revista Cuadernos Vol. 52 No. 1 2007

#### 4. Casos clínicos

➤ Épulis congénito del recién nacido.

Se presenta varón recién nacido de 37 semanas de gestación.



Fig 21. Masa presente en el reborde alveolar inferior en un neonato de 37 semanas de gestación.<sup>93</sup>

Clínicamente se observa una masa redonda, blanda, pedunculada, de 2 cm de diámetro, de superficie blanda y eritematosa, en la parte anterior de la mandíbula.

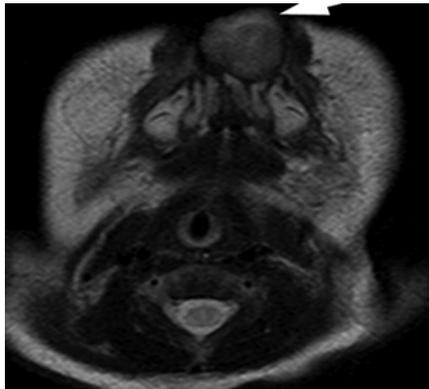


Fig. 22. RM posnatal del épulis congénito.<sup>94</sup>

En la resonancia magnética se observa masa ovoide bien definida, originada de la cortical mandibular, sin involucrar a los dientes no erupcionados.

<sup>93</sup> Yong, Art. Cit. Pp. 743-8

<sup>94</sup> Ib.

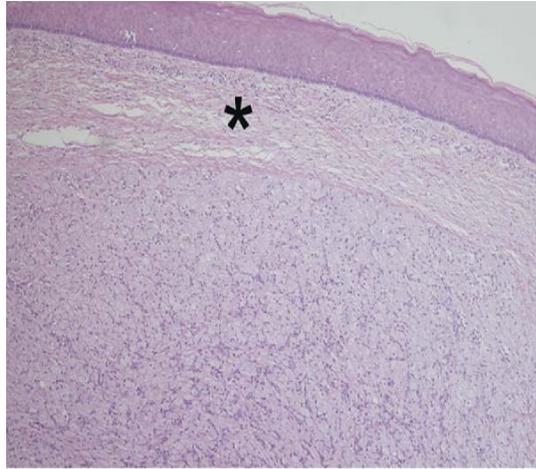


Fig. 23. H&E 100x<sup>95</sup>

Histopatología: Agregados no encapsulados de células grandes con citoplasma granular eosinófilo, con núcleos pequeños y redondos, tejido conjuntivo, recubierto por epitelio escamoso queratinizado.

---

<sup>95</sup> Ib.

➤ Épulis congénito del recién nacido



Fig. 29. Apariencia clínica del Épulis.<sup>96</sup>

Se presenta a la UMF HG 72 del IMSS a una recién nacida con un aumento de volumen en la zona anterior medial de la mandíbula, de superficie lisa, color semejante a la mucosa adyacente, base pediculada, consistencia blanda que mide aproximadamente 2 cm.

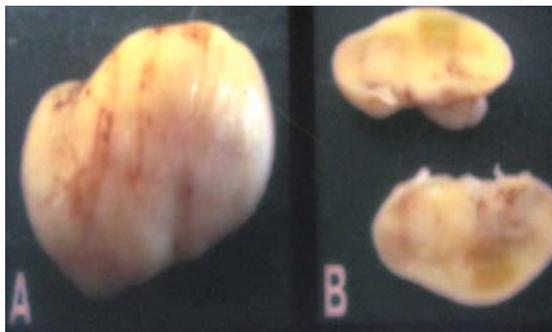


Fig. 30. Pieza quirúrgica.<sup>97</sup>

Se realizó la excisión quirúrgica bajo anestesia local sin complicaciones, la pieza quirúrgica fue enviada para su estudio histopatológico. Se realizó corte longitudinal y se incluyó en su totalidad, observándose los siguientes hallazgos:

---

<sup>96</sup> Fuente Directa.

<sup>97</sup> Ib.



-Macroscópicos

Fragmento único de tejido blando fijado en formalina, forma ovalada, superficie lobulada, de color blanco, consistencia firme, que mide 2x1x8 cm.

-Microscópicos

Células grandes eosinofílicas de aspecto granular con núcleo excéntrico de forma lobulada, separadas por tejido conectivo fibroso denso, revestido por epitelio escamoso estratificado.

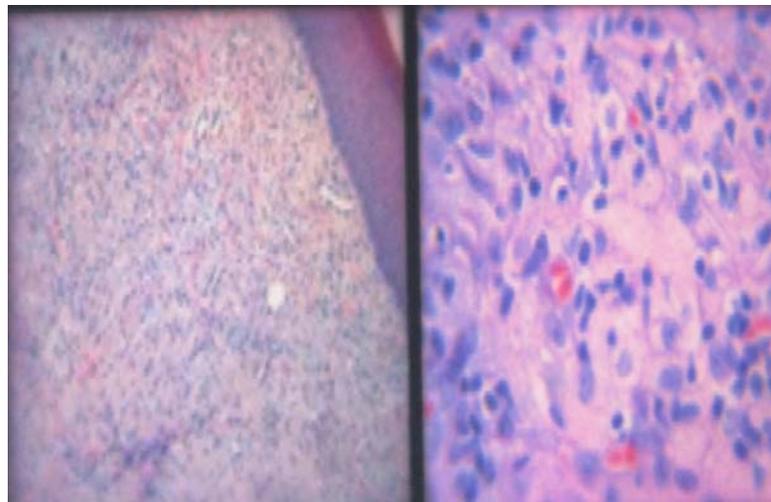


Fig. 31. Vista histopatológica.<sup>98</sup>

---

<sup>98</sup> Ib.



➤ Tumor Neuroectodérmico de la Infancia.

Se presenta paciente masculino de 6 meses de edad.



Fig.24. Exanimación intraoral<sup>99</sup>

Clínica: Masa mal definida, firme, de base sésil, ocupando la región maxilar anterior derecho, la mucosa que lo cubre de color azul con un defecto central. La masa tumoral con gérmenes dentales e incisivos deciduos incluidos, de consistencia fibrosa, con un tamaño de 4 X2.5 cm, bien delimitado y de color azul.

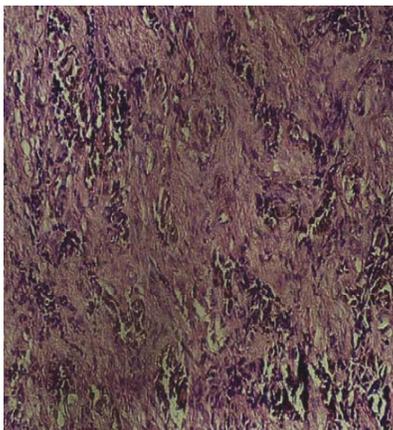


Fig.25. H&E<sup>100</sup>

Histolopatología: Proliferación bifásica de células pequeñas y redondas parecidas a neuroblastos y células grandes epitelioides con citoplasma eosinófilo con cantidades variables de melanina.

<sup>99</sup> Heba. Art. Cit. Pp.25-29.



➤ Teratoma

Se presenta Varón de 39 semanas de gestación.



Fig.26. Masa que protruye de la cavidad bucal.<sup>101</sup>

Clínicamente se observa una masa en forma de hongo unido a la base de cráneo y dividiendo al paladar blando. La masa en forma de hongo era de consistencia blanda, compuesta por tejido adiposo revestido por piel, de 4 cm de diámetro. El “pedículo” era de consistencia dura, compuesto por tejido óseo revestido por mucosa bucal.

---

<sup>100</sup> Ib.

<sup>101</sup> He Jie. Art. Cit. Pp. 211-216.



Fig.27. Vista después de la excisión quirúrgica, se observa la masa en forma de hongo.<sup>102</sup>

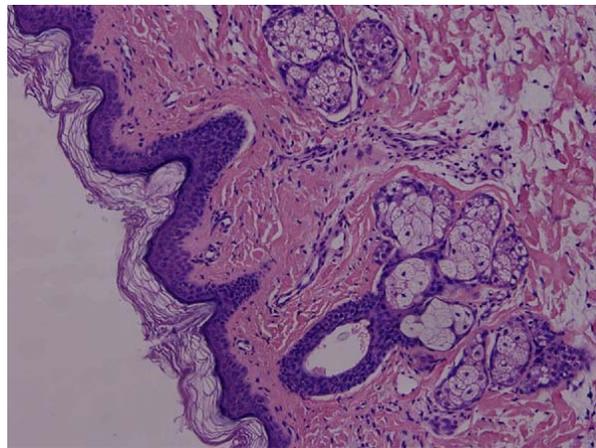


Fig.28. "choza" de la masa. H&E x200.<sup>103</sup>

### Histopatología.

Crecimiento revestido por epitelio escamoso estratificado ortoqueratinizado, con glándulas sudoríparas y anéxos cutáneos.

El pedículo revestido por epitelio escamoso estratificado no queratinizado con glándulas salivales y tejido óseo.

---

<sup>102</sup> Ib.

<sup>103</sup> Ib.

### ➤ Hamartoma leiomiomatoso

Se presenta paciente masculino de 5 meses de edad, con un crecimiento exofítica del mismo color de la mucosa adyacente, la mama refiere que la lesión está presente desde el nacimiento.



Fig. Imagen clínica de la lesión.<sup>104</sup>

Clínicamente se observa un nódulo del mismo color de la mucosa adyacente, base pediculada, superficie lisa. No se reportan datos de iinterferencia en la alimentación.

Se decide la excisión quirúrgica para su posterior estudio histopatológico, la cual se realiza sin ninguna complicación transoperatoria y se recibe fragmento único de tejido blando fijado en formalina, de consistencia firme, color blanco, superficie lisa, forma irregular, que mide 0.7x 0.6 x 0.5 cm. Se incluye en su totalidad en cápsula.

<sup>104</sup> Nava. Art. Cit. e39-e45

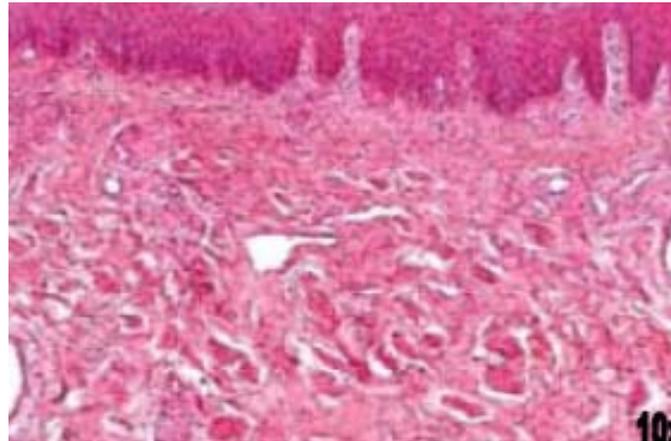


Fig. Imagen microscópica donde se observa desorganización de las células.<sup>105</sup>

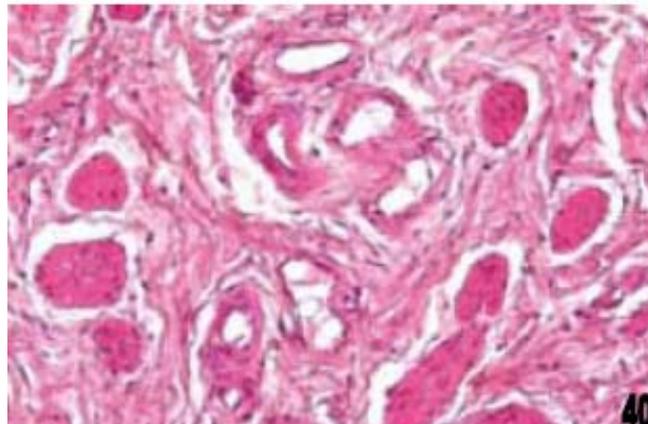


Fig. Acercamiento donde se observan las células fusiformes.<sup>106</sup>

El espécimen examinado se encuentra formado se encuentra formado por una proliferación de bandas de células fusiformes eosinófilas, entremezcladas con nervios y vasos linfáticos, sin evidencia de una cápsula, en la base músculo estriado. Revestido por un epitelio escamoso estratificado paraqueratinizado.

---

<sup>105</sup> Ib.

<sup>106</sup> Ib.



## CONCLUSIONES

Durante la etapa neonatal, la presencia de anomalías congénitas bucales es poco frecuente, por lo que constituye un reto para el Cirujano Dentista el reconocimiento de entidades patológicas dentro de la cavidad bucal para su diagnóstico y tratamiento adecuado.

La existencia de serias dificultades para la alimentación o respiración en neonatos afectados por algún tipo de anomalía o tumor en la región bucal comprometen de manera inminente la vida, sobre todo en aquellos casos donde la masa tumoral es de gran tamaño, ocasionando obstrucción de la vía aéreo-digestiva y colocando en un papel muy importante el diagnóstico durante el embarazo, permitiendo que sean atendidos oportunamente por un equipo multidisciplinario en un medio hospitalario, dentro de los procedimientos reportados por varios autores se encuentran la intubación endotraqueal, EXIT como un recurso para preservar la vida del neonato y la planeación de la extirpación quirúrgica del tumor.

Sin embargo la responsabilidad que existe como Cirujanos Dentistas si se llegará a presentar en un consultorio consiste en tener el conocimiento y realizar un examen minucioso para establecer un diagnóstico precoz oportuno para el gran número de anomalías.

Esto se ha hecho posible en los últimos años gracias a los avances multidisciplinarios y tecnológicos que han permitido el estudio del feto en útero, y el diagnóstico preciso es, sin duda, la base, no sólo para la prevención secundaria, sino también y más importante, la puerta abierta para la terapéutica fetal intrauterina y la adquisición de conocimientos esenciales para una prevención primaria. En todos los casos la intervención quirúrgica es el tratamiento indicado.



## BIBLIOGRAFÍA

- A.D. Dionysios Infected lingual osseous choristoma. Report of a case and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2008 Oct. 13(10)E627-32.
- Ahmed Qannam, BDS, MS Congenital Epulis: A Case Report, *Pakistan Oral & Dental Journal* Vol 29, No 1.
- Antonio Naci. Ten Cate's Oral Histology. Development, structure and function. 6<sup>th</sup> ed. Editorial Mosby. Pp30-53.
- Antonio Nanci, Ten Cate's Oral Histology. Development, structure and function. 6ta edition. 2003. Ed. Mosby. Pp. 30.
- Aráujo, Pascal, Curbelo, Gutierrez. Duplicación maxilo-facial variante de feto parásito. *Rev. Med. Uruguay* 1995; 11:140-4.
- Boj J.R, Catalá M, García-Ballesta C, Mendoza A. *Odontopediatría*. Editorial Masson; Barcelona 2004 Pp. 362.
- Bonifacio Caballero Noguez. Epignatus en un recién nacido. *Revista Mexicana de Pediatría*. Vol 74. Núm. 4 Jul-Ago 2007 pp. 158-160.
- Braga, Santos, M.Pinto, Ramos, Sousa, Épulis congénito, *Cir. Pediatr* 2009; 22:49-51.
- Brun J, Portugal O, Tamayo L, Fernández R, Moreno B. Teratoma maduro cráneo facial derecho: presentación de un caso clínico inusual. *Revista Cuadernos* Vol. 52 No. 1 2007
- Butini, L, Keiko, T, Turolla, M, Martins, C Galvão, C, Orsini S. Gingival fibrous hamartoma associated with natal teeth. *The journal of clinical pediatric dentistry*. 2005 Vol 29, Number 3. 249-252.
- Butt, F.M.A., Guthua, S.W., Chindia, M.L., Rana, F., Osundwa, T.M. Early outcome of three cases of melanotic neuroectodermal tumour of infancy, *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2009; 37(8): 434-437.



- Carlson Bruce M. Embriología Humana y Biología del Desarrollo, 3<sup>a</sup> ed. México, 2005. Pp 317-350
- Cheng-Chung Lin Osseous choristoma of oral cavity- report two cases and review of the literature. J Med Sci 14:727-733, 1998.
- Coorea, L, Lotufo, m, Triervelier, M, Sugaya, N, Cantanhede, S. leiomyomatous Hamartoma of the incisive papilla. The Journal of Clinical Pediatric Dentistry. 2001; volume 25, Number 2, Pp 157-159.
- David Bosanquet and Graham Roblin “Congenital Epulis: A Case Report and Estimation of incidence”, International Journal of Otolaryngology, Vol 2009.
- Dorland B. Diccionario Enciclopédico ilustrado de Medicina. 30<sup>a</sup> ed. México. Editorial
- Escobar G. Ivonne, Poblete L. Andrés, Becker V. Jorge, Zavala B. Alejandro, Kattan S. Javier, Urzúa B. Soledad et al . Epignathus: reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. chil. obstet. ginecol. 2005 ; 70(3): 173-179.
- Flores, Villagómez, Soria, Ambriz, Iglesias. Epignato:teratoma orofaríngeo. Comunicación de un caso. Medicina Universitaria 2009; 11(43):129-33.
- Fragoso RA. Estomatología del Recién Nacido. Ed. Instituto Nacional de Perinatología, México 1992;pp110-11.
- Frederico R, Cunha D. Natal and neonatal teeth: review of the literature. Am Acad Pediatr Dentist 2001;23:158-62.
- Gibbin C, Touch S, Broth R.E BarghellaV, Abdominal wall defects and congenital heart disease. Ultrasonido Obstet Gynecol 2003(4):334-7.
- Gnepp DR. Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck. W.B Saunders Company; 2001. Pp 308.



- Gómez de Ferraris M<sup>a</sup>. E., Campos Muñoz A. Histología, Embriología e Ingeniería Tisular Bucodental. 3<sup>a</sup> ed. México: Editorial Medica Panamericana, 2009. Pp 51-53
- Goold A.L., Koch B.L., Willging J.P. Lingual hamartoma in an infant: CT and MR imaging. Am J Neuradiol. 2007; 28: 30-31
- Heba S, Shagufta S, Khaled B, Abdulhafez AS: Melanotic neuroectodermal tumour of infancy; review and case report. J Pediatr Surg 43, 2008.
- Ichiro Semba, Motoo Kitano, Tamotsu Mimura. Gingival Leiomyomatous Hamartoma: hinmunohistochemical and ultraestructural observations. Journal of
- Langman S; Langman's Medical Embryology. 10<sup>th</sup> ed. México: Editorial Medica Panamericana, 2006. Pp. 57-58
- León Pérez J.A., Sesman Bernal A.L., Fernández Sobrino G.. Palatoplastia con incisiones mínimas: Proposición de una técnica y revisión de la literatura. Cir. plást. iberolatinoam. 2009; 35(1): 19-26.
- McGuire TP, Gomes PP. Congenital epulis: A surprise in the neonate. J Can Dent Assoc 2006;72:747-50.
- Mesenquimal Rbdomiomatoso. Revista Española de Patología. 2004; volumen 37, numero 4, 429-432.
- Moore Keith L, Persaud T.V.N Embriología clínica 7<sup>a</sup> ed. Ed. El Selvier, México 2004. Pp 217-21
- Mueller D, Callanan V. Congenital Malformations of the Oral Cavity OTOLARYNGOLOGIC CLINICS OF NORTH AMERICA, Volume 40, Issue 1, Pages 141-160.
- Navas -Aparicio, Rojas –Madrigal. Hamartoma lingual. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. Publicación Científica Facultad de Odontología. UCR. N°10. 2008



- Nava-Villalba M., Ocampo-Acosta F., Seamanduras-Pacheco A., Aldape-Barrios B. Leiomyomatous hamartoma: report of two cases and review of the literatura. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2008; 105: e39-e45.
- Nervous System; in Kaye AH, Laws ER 2th Ed Brain Tumors. London, Churchill Livingstone 2001: 1027.
- Nicolaidis KH. *Screening for chromosomal defects.* *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 313-321. *Oral Pathology & Medicine* 19993; Vol 22, Num 10 pp 468-470.
- Páez Salazar Alberto y Col. Teratoma en la región orogaríngea (Epignatus) *Boletín medico, Bol Med Num.* 7 Vol. 1 Marzo-abril 2005.
- Pellicer M, Pumarola F, Peiró JL, Martínez V, García J, Carreras E, Manrique S, Vinzo J, Perelló E, Procedimiento EXIT en el manejo de fetos con severo compromiso respiratorio. La perspectiva del otorrinolaringólogo pediátrico. *Acta Otorrinolaringológica Española*, Vol. 58 Issue 10, December 2007, Pages 487-490.
- Pilar S, Rodríguez A, Lowella C, Castro V, Utilidad de la alfa-fetoproteína en el diagnóstico prenatal de defectos del tubo neural y anomalías cromosómicas. *Rev Biomed* 2003; 14:5-10.
- Seki N., Shintani T., Tsubota H., Watanabe K., Ogasawara N., Ueda Y., Himi T. Lingual hamartoma in a newborn with chromosome 2q terminal deletion. *Int J of Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008; 3: 109-112.
- Silva C Costa, Guilherme; Couto Vieira, Tainah; et al, "Congenital celular granular tumor (congenital épulis): a lesión of multidisciplinary interest, *Med Oral Patol Oral Bucal*, Vol 12:2007, No. 6 pag E430



- Stephen S, Stacey E. Mills, Darryl Carter. Sternberg's diagnostic surgical pathology. 4<sup>a</sup> ed. Vol. 2. Editorial Lippincott Williams & Wilkins. 2004 Pp. 1714.
- Suárez Mattos Amaranto, Rubio Laverde Alba Lucía, Restrepo Ligia, Penagos Pedro; Tumor neuroectodérmico primitivo melanótico de la infancia, Reporte de un caso. Rev Col Cancerol 2002; 6(2) : 41-44*
- Susan RJ, Thomas E. Aspectos éticos del diagnóstico prenatal. Clin N A 2000; 2: 387-506. Valentí C, teratoma oral(epignathus) con extensión intracraneal, Rev Esp Patol 1999; 32(4):543-548.
- Valoria J.M Cirugía Pediátrica. Ediciones Díaz de Santos. Madrid 1994. Pp 587
- Weil, B Sanz, A, León, M, Prieto, E, Gómez J, Martínez, V. Hamartoma World Health Organization. WHO histological classification of tumors of the Central
- Yáñez M, Padilla F, Morales M, Pinto P, Tinoco A, Moreno F. Teratoma Nasofaríngeo (Epignathus) en un recién nacido: A propósito de un caso; Departamento de Pediatría del Hospital Gineco-Obstetrico Enrique C. Sotomayor.
- Yonemochi, H. Noda, T Saku. Pericoronal hamartomatous lesión on the opercula of teeth delayed in eruption:an in inmunohistochemical study of the extracellular matrix. Journal of Oral Pathology & Oral Medicine. 1998, Vol 27, 441-452.
- Yong-Deok Kim Congenital épulis: prenatal ultrasonographic and postnatal MR features with pathologic correlation.

Páginas Web

<http://www.virtual.unal.edu.com>



## GLOSARIO

- **Antígeno HLA-DR:** Expresan sólo EN las células de Langerhans
- **Epidídimo.** Una estructura dentro del escroto adjunta a la parte posterior del testículo.
- **Gen FGF-8:** Factor de crecimiento fibroblástico, que se expresa durante el desarrollo embrionario y crecimiento celular, el cual se localiza en el cromosoma 10q24.
- **Hipoprotrombinemia:** Deficiencia de protrombina (factor II) en la sangre. Se caracteriza por el aumento de la tendencia a hemorragias.
- **Inmunohistoquímica:** Dícese de la aplicación de las interacciones antígeno-anticuerpo a las técnicas histoquímicas.
- **Picnóticos:** Se produce por retracción del núcleo con condensación de la cromatina. El núcleo se observa puntiforme.
- **Polifenotípico:** Expresión que indica la capacidad diferenciativa multidireccional de las células.
- **Proteína S-100:** Marcador tumoral, es una proteína presente en los astrocitos, melanocitos, células de la glía y células de Schwann.
- **Reacción positiva de CEA:** Antígeno carcinoembrionario. Se utiliza para la identificación de adenocarcinomas, es una glicoproteína que participan en la adhesión celular. Esto se produce normalmente durante el desarrollo fetal, pero la producción de CEA se detiene antes del nacimiento.
- **Sonic Hedgehog(Shh):** Es una proteína que codifica señales inductivas durante la embriogénesis y se localiza en el cromosoma 7q36.  
todos los tejidos y los órganos principales del tórax, excepto los pulmones.