

Heterotopia gástrica y fisura palatina. ¿Secuencia deformativa o asociación sindrómica?*

M. López Díaz, M.D. Delgado Muñoz, D. Cabezalí Barbancho, E. Herrero López

Sección de Cirugía Plástica, Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

RESUMEN: La heterotopia gástrica es más frecuente en intestino delgado, vesícula y tracto biliar, divertículo de Meckel, colon y recto, pero puede encontrarse en otras localizaciones. Es especialmente rara en cavidad oral. Sólo encontramos un caso que coincide con fisura palatina⁽¹⁾. Nosotros presentamos el caso de un niño con heterotopia gástrica y fisura palatina, además de otras malformaciones congénitas en principio no relacionadas. Hacemos una breve revisión de la literatura, mostrando la patogénesis de la heterotopia y su posible asociación con la fisura palatina.

PALABRAS CLAVE: Fisura palatina; Heterotopia gástrica; Neonato.

GASTRIC HETEROTOPIC AND CLEFT PALATE. DEFORMATION SEQUENCE OR SYNDROMIC ASSOCIATION?

ABSTRACT: Gastric heterotopia is more frequently in small intestine, gall bladder, biliary tract, Meckel's diverticulum, colon and rectum, but it can be found in other locations. It is especially rare in oral cavity. We only find one case that concurs with cleft palate. We present the case of a neonate with gastric heterotopia and cleft palate in addition to other congenital malformations not related at first. We make a brief revision of literature, showing the pathogenesis of heterotopia and its possible association with the cleft palate.

KEY WORDS: Cleft palate; Gastric heterotopia; Neonate

INTRODUCCIÓN

La heterotopia es el asentamiento de tejido u órganos en una localización anormal en el cuerpo. Heterotopia es sinónimo de coristoma. El tejido heterotópico se puede diferenciar del hamartoma en que este último es un tejido compuesto por el sobrecrecimiento de células maduras con patrón desorganizado y un elemento predominante⁽²⁾. La heterotopia

gástrica es una entidad que aparece más frecuentemente en intestino delgado, vesícula biliar, divertículo de Meckel⁽¹⁾, colon y recto, pero puede encontrarse en pulmones, laringe, páncreas, vejiga y placenta^(2,3). A pesar de ser una formación poco frecuente en cualquier localización, es especialmente rara en cavidad oral⁽²⁻⁷⁾. En la boca las localizaciones más frecuentes son el suelo de la boca y en los 2/3 anteriores de la lengua⁽³⁻⁵⁾. Se describe más frecuentemente en varones⁽⁵⁾. Únicamente encontramos un caso que coincide con fisura palatina⁽¹⁾. Es importante definir ahora tres conceptos para intentar entender la combinación de estas dos anomalías. La secuencia deformativa es la malformación única o primaria que provoca una serie de malformaciones secundarias y/o terciarias, como una verdadera cascada de malformaciones. La agrupación dentro de un mismo paciente de varias malformaciones puede hacer pensar en una asociación sindrómica. Los síndromes malformativos son producidos por anomalías cromosómicas, defectos genéticos o agentes externos, como infecciones maternas u otros teratógenos ambientales. Aplicando estos conceptos a nuestro paciente podríamos pensar que la ocupación de espacio que puede hacer una masa entre las prolongaciones palatinas puede ser la responsable de la no fusión de éstas durante el período embrionario, definiendo así una secuencia deformativa. La característica aquí es que una causa única actúa en las primeras fases del desarrollo embrionario, provocando alteraciones en varios órganos o sistemas. Presentamos el caso de un niño con heterotopia gástrica y fisura palatina, además de otras malformaciones congénitas en principio no relacionadas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido a término, 39 semanas de edad gestacional, y peso adecuado para su edad, embarazo controlado y diagnóstico intraútero de ventriculomegalia bilateral leve aislada y arteria umbilical única. En la exploración neonatal se

Correspondencia: María López Díaz. Paseo Reina Cristina 13 1º E, 28014. Email: la_stultitia@hotmail.com

*Presentación como póster en el XLIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, Toledo mayo 2004.

Recibido: Marzo 2005

Aceptado: Abril 2005



Figura 1. Masa dependiente de orofaringe y fisura palatina.

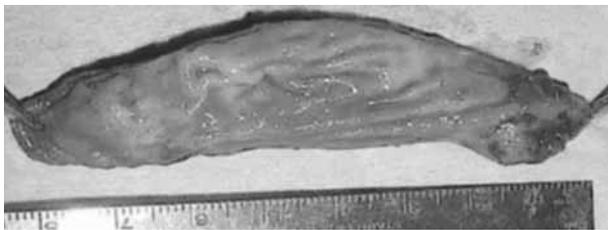


Figura 3. Masa de 8x2 cm con un pedículo de 1 cm.

reseña: varón con asimetría facial, hendidura palpebral derecha baja, pabellón auricular derecho malformado y despegado, tumoración pectoral derecha (que desaparece con el tiempo), anquiloglosia y estafilosquisis 3/3. En la primera exploración con laringoscopio se ve una masa que ocupa 3/4 de la orofaringe dejando más libre la zona izquierda (Fig. 1). Mide unos 3 cm de diámetro e inicialmente parece que aumenta con el llanto. A las 24 horas hace un episodio de cianosis, por lo que se decide intubación orotraqueal. A los 10 días de vida se realiza resonancia magnética en la que se ve una masa de origen submucoso y de implantación media en nasofaringe y parafaringe-paladar blando, fundamentalmente derecho, de 3 cm de diámetro (Fig. 2). En el 4º ventrículo aparece una lesión intraventricular con ligera hidrocefalia. Se realiza intervención quirúrgica a los 13 días de vida realizando exéresis de tumor pediculado en orofaringe posterior (Fig. 3) y de un pólipo también pediculado a ese nivel. El informe anatomopatológico de ambas piezas diagnostica la tumoración mayor como heterotopia gástrica y la pequeña como pólipo inflamatorio. Un año más tarde se realiza la estafilorrafia (Fig. 4) y se toma biopsia del área de implantación de la masa con resultado negativo para células tumorales. Actualmente está asintomático, en seguimiento, y con una válvula de derivación ventriculoperitoneal debido a una hidrocefalia secundaria a la masa intraventricular que aun no ha sido filiada histológicamente.



Figura 2. Resonancia magnética en la que se observa tumoración dependiente de faringe.



Figura 4. Cierre de fisura palatina.

DISCUSIÓN

La heterotopia gástrica es rara en la cavidad oral y más rara aún es su asociación a la fisura palatina. Aunque generalmente son quísticas, también pueden ser sólidas e incluso presentar una fístula que drene a la cavidad oral^(3,4). Usualmente se recubren de epitelio gástrico o intestinal con una capa de músculo liso^(1,4). Khanamornpong y cols. describieron la aparición de epitelio pancreático en una masa lingual en un niño con fisura palatina⁽¹⁾. Chi-Cheng y cols. hacen una revisión de los teratomas de línea media en relación con la fisura palatina⁽⁷⁾, encon-

trando hasta 16 casos. En su revisión relatan la asociación entre los tumores de la línea media y el retraso, o la ausencia, de fusión del paladar secundario. El desarrollo del paladar se divide en cuatro estadios: 1) migración de las células de la cresta neural hacia el día 17-20 de gestación; 2) crecimiento de las prolongaciones palatinas al final de la sexta semana de gestación; 3) elevación de las mismas durante la séptima semana, y 4) diferenciación del epitelio del paladar y fusión de las prolongaciones palatinas y del septo nasal. Cualquier interferencia que ocurra durante estos pasos probablemente resulte en el fallo de fusión y, por tanto en la fisura palatina⁽⁷⁾. Así, los tumores que se desarrollan entre la semana siete y la nueve, impiden la elevación y fusión de los palatinos y del septo nasal y de este modo impiden el cierre del paladar^(7,8). La aparición de la heterotopia gástrica parece estar en relación con las células endodérmicas no diferenciadas durante el desarrollo. Hacia la décima semana de gestación el epitelio columnar se dirige linealmente en el esófago, y en el quinto mes el epitelio escamoso estratificado aparece en el tercio medio del esófago y se dirige proximal y distal. Si este proceso de migración se detiene, algunas células columnares pueden permanecer después del nacimiento en tercio superior de esófago o en la boca y así estas células endodérmicas pueden sufrir una diferenciación gastrointestinal^(2,3,5,9-11). En el caso de los tumores de la línea media de la lengua se ofrecen otras explicaciones⁽¹²⁾. Nicholson opina que la metaplasia o diferenciación local de las células pluripotenciales podría dar lugar al desarrollo de mucosa gástrica en la boca⁽¹³⁾. En el caso de nuestro paciente se presentan varias anomalías: tumor cerebral, disimetría facial y torácica, fisura palatina y heterotopia gástrica; es posible que esta serie de anomalías no se relacionen entre sí y simplemente sean asociaciones dentro de un síndrome. Por eso, y aunque es más fácil creer que la masa impide la fusión del paladar, también se puede pensar que la heterotopia gástrica, en este caso, se ha asociado a una fisura palatina sin comprometer una al desarrollo de la otra.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khunamornpong S, Yousukh A, Tananuvat R, Mai C. Heterotopic gastrointestinal and pancreatic tissue of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;**81**:576-579.
2. Wetmore RF, Barlett SP, Papsin B, Todd NW. Heterotopic gastric mucosa of the oral cavity: a rare entity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;**66**:139-142.
3. Aydogan B, Kiroglu M, Soylu L, Aydin Ö, Satar M, Kiroglu F et al. Gastric cyst of the oral cavity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;**45**:255-258.
4. Wacrenier A, Fayoux P, Augusto D, Laussel AC, Gosselin B, Leroy X. Gastric heterotopia in the nasopharynx. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;**64**:65-67.
5. Said-Al-Naief N, Fantasia JE, Sciubba JJ, Ruggiero S, Sachs S. Heterotopic oral gastrointestinal cyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;**88**:80-86.
6. Takato T, Itoh M, Yonehara Y. Heterotopic gastrointestinal cyst of the oral cavity. *Ann Plast Surg* 1990;**25**:146-149.
7. Chi-Cheng L, Jui-Pin L, Chung-Chung L. Cleft palate with congenital midline teratoma. *Ann Plast Surg* 2003;**50**:550-554.
8. Britto JA, Ragoowansi RH, Sommerlad BC. Double tongue, intra-oral anomalies and cleft palate-case reports and a discussion of developmental pathology. *Cleft Palate Craniofac J* 1999;**37**:410-415.
9. Gutierrez O, Akamatsu T, Cardona H, Graham DY, El-Zimaity HMT. Helicobacter pylori and heterotopic gastric mucosa in the upper esophagus (the inlet patch). *Am J Gastroenterol* 2003;**98**:1266-1270.
10. Martone CH, Wolf SM, Wesley RK. Heterotopic gastrointestinal cyst of the oral cavity. *J Oral Maxillofac Surg* 1992;**50**:1340-1342.
11. Awouters P, Reyckler H. Enteric duplication in the oral cavity. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1991;**20**:12-14.
12. Crivelini MM, Soubhia AM, Biazolla ER, Neto SC. Heterotopic gastrointestinal cyst partially lined with dermoid cyst epithelium. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;**91**:686-688.
13. Nicholson GW. Heteromorphosis (metaplasia) of the alimentary tract. *J Pathol Bacteriol* 1923;**23**:399-417.