

Massa lingual en un lactant: coristoma glial

Pilar Abad¹, Alicia Melero², M^a Dolores Guerrero³, Alba Hernández⁴, Cristina Carrato⁴

¹ Servei de Cirurgia Pediàtrica; ² Unitat d'Anestesiologia Pediàtrica, Servei d'Anestesiologia i Reanimació; ³ Servei d'Otorrinolaringologia; ⁴ Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona)

RESUM

Introducció. Una massa lingual en un lactant és poc freqüent i l'etiologia és variada. Si no es diagnostica i tracta adientment de manera precoç, les conseqüències poden ser molt greus, depenent de l'etiologia i la localització.

Cas clínic. Lactant de 2 mesos amb una massa al dors de la llengua que permet la lactància materna i provoca un soroll ronc. En explorar l'orofaringe, la massa de 2 x 1 cm es verticalitza i causa un ennuiegament momentani del lactant. L'estudi anatomopatològic va confirmar el diagnòstic com a coristoma glial de la llengua, i la cirurgia va ser resoluciva. Actualment, dos anys i mig després de la cirurgia, el pacient està lliure de malaltia.

Comentaris. L'heterotòpia glial lingual és una entitat molt rara que pot comportar obstrucció de la via aèria i dificultats greus en la lactància. Difondre aquesta patologia permetrà als clínics diagnosticar-la abans, evitar greus situacions d'obstrucció de la via aèria, millorar el resultat i evitar traqueotomies. El tractament definitiu és quirúrgic. El maneig multidisciplinari és imprescindible per aconseguir bons resultats.

Paraules clau: Llengua. Heterotòpia. Coristoma. Malformació congènita.

MASA LINGUAL EN UN LACTANTE: CORISTOMA GLIAL

Introducción. Una masa lingual en un lactante es poco frecuente y su etiología es variada. Si no se diagnostica y trata adecuadamente de manera precoz, las consecuencias pueden ser muy graves, según su etiología y su localización.

Caso clínico. Lactante de 2 meses con una masa en el dorso de la lengua que permite la lactancia materna produciendo un ruido ronco. Al explorar la orofaringe, la masa de 2 x 1 cm se verticaliza y causa el ahogamiento momentáneo del paciente. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico y la cirugía fue resoluciva. El resultado histológico concluye: coristoma glial de la lengua. El paciente está actualmente libre de enfermedad, a los dos años y medio de la cirugía.

Comentarios. La heterotopia lingual glial es una entidad muy rara que puede comportar obstrucción de la vía aérea y graves dificultades en la lactancia. Difundir esta entidad permitirá a los clínicos

diagnosticarla antes, evitar situaciones graves de obstrucción de la vía aérea mejorando el resultado y evitando traqueotomías. El tratamiento definitivo es quirúrgico. El manejo multidisciplinar es imprescindible para conseguir buenos resultados, hecho que da interés a esta entidad.

Palabras clave: Lengua. Heterotopia. Coristoma. Malformación congénita

TONGUE MASS IN AN INFANT: GLIAL CHORISTOMA

Introduction. A tongue mass is a very rare occurrence in infants, and its etiology is varied. If accurate diagnosis and treatment are not achieved early, tongue masses can lead to severe complications depending on etiology and location.

Case report. A 2-month-old infant presented with a mass on the back of the tongue that allowed breastfeeding but produced a strong stridor. The 2x1 cm mass become verticalized during exploration of the oropharynx, resulting on transient complete occlusion of the upper airway. A complete resection was performed, pathology showed a glial choristoma, and the child shows no evidence of disease two and a half years after diagnosis.

Comments. Glial heterotopia of the tongue is a rare entity that may cause severe airway obstruction and difficult breastfeeding. Recognition of this rare entity will allow clinicians to perform an early diagnosis, avoid severe situations of airway obstruction, avoid tracheostomies, and improve outcomes. The definitive treatment is surgery, and a multidisciplinary management is critical for optimal outcomes.

Key words: Tongue. Heterotopia. Choristoma. Congenital malformation.

Introducció

Les masses linguals en el lactant són una patologia poc freqüent i es poden classificar en quatre possibles etiologies: reactiva, infecciosa, congènita o neoplàstica¹. Segons la localització, poden arribar a comprometre la ingesta i obstruir la via aèria². El terme coristoma fa referència a la presència de teixit ectòpic que en visualitzar-lo al microscopi resulta normal. En el cas d'estar format per teixit del sistema nerviós central es coneix

Treball presentat com a pòster digital a la 1a Reunió Anual Virtual de la Societat Catalana de Pediatria (maig 2021).

Correspondència: Pilar Abad
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol
Ctra. Canyet, s/n. 08916 Badalona
mpabad.germanstrias@gencat.cat

Treball rebut: 16.06.2021
Treball acceptat: 24.05.2022

Abad P, Melero A, Guerrero MD, Hernández A, Carrato C.
Massa lingual en un lactant: coristoma glial.
Pediàtr Catalana. 2022;82(3):109-12.

com a «coristoma o heterotòpia glial»³. La localització més freqüent és el nas⁴, però en aquest cas es presenta un lactant amb una massa a la part dorsal de la llengua que correspon a aquesta rara entitat.

Cas clínic

Lactant que des dels 2 mesos de vida tenia una massa exofítica localitzada a la part posterior de la llengua que havia crescut en el darrer mes. Als 3 mesos va consultar per estridor i ennuegament amb la lactància. La mare sentia un soroll estrany quan succionava i dormia. El pacient no tenia antecedents patològics d'interès. Corresponia a una cinquena gestació i les ecografies prenatales havien estat normals. El part va ser eutòdic.

En explorar l'orofaringe es va identificar una lesió arrodonida que apareixia a la base de la llengua, d'uns 2 x 1 cm, discretament lateralitzada cap a l'esquerra de la línia mitjana posterior. Amb la hiperextensió del coll i en col·locar el depressor per explorar l'orofaringe, la lesió es verticalitzava, com si es tractés d'un efecte mirall de l'úvula i li provocava nàusees i ennuegament. Per caracteritzar la lesió, els otorinolaringòlegs van fer una fibrosòpia flexible transnasal, i van confirmar que les fosses nasals i el càvum eren lliures, i la val·lècula, l'epiglòtis i la laringe, normals. Les cordes vocals eren mòbils i no s'observaven altres lesions. La laringoscòpia directa va permetre veure amb més detall la lesió pediculada, amb mucosa lingual d'aspecte normal que a la part superior era més blanquinosa.

Els estudis d'imatge es van completar amb una ecografia cervical que va descartar que es tractés d'una tiroide ectòpica.

La simptomatologia anava en augment, motiu que va induir a fer la intervenció quirúrgica al més aviat possible.

Sota anestèsia general es va intubar el pacient amb visualització directa amb videolaringoscòpia. Es va fer un tamponament preventiu amb bena voretada per

darrera de la lesió. En estirar la llengua s'identificava una lesió pediculada de 2 cm amb una base d'1 cm (Fig. 1). Els punts de tracció al voltant de la lesió van ajudar a l'hora de fer l'exèresi amb marges de prolongació a la musculatura lingual. El sagnat va ser escàs i controlat, i es va suturar amb punts reabsorbibles a mitjà termini; la sutura posterior va quedar centrada a l'esquerra. Es va fer profilaxi antibiòtica i antiinflamatòria amb corticoides. El lactant va reprendre la lactància sense complicacions al cap de 4 hores i va ser donat d'alta a les 24 hores.

Macroscòpicament es tractava d'un fragment de teixit irregular de 2,5 x 1 x 0,5 cm amb una porció mucosa en què destacava una lesió groguenca i papil·lomatososa de 5 mm. L'estudi anatomopatològic de la peça amb hematoxilina-eosina indicava que era una lesió sòlida, possible hamartoma. Al tall, la lesió tenia un contingut lletós de 3 mm, sense atípia. La immunotinció per proteïna glial fibril·lar àcida (PGFA) va mostrar que era una lesió de naturalesa glial (x100) (Fig 2).

El diagnòstic definitiu va ser d'heterotòpia o coristoma glial de la llengua.

El pacient ha seguit controls postoperatoris i se li han fet diverses laringoscòpies directes que no mostren signes de recidiva dos anys i mig després de la cirurgia.

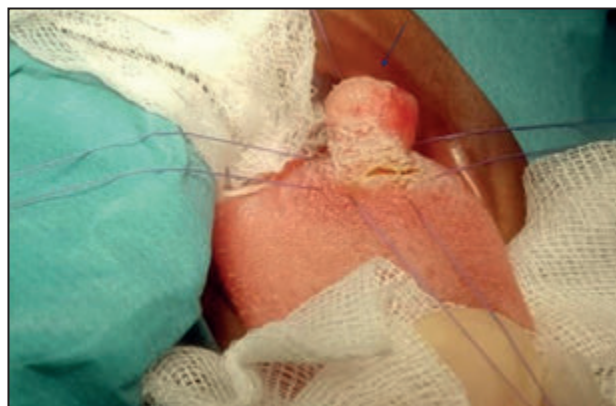


Fig. 1. Imatge de la lesió de 2 x 1 cm a la llengua durant la cirurgia.

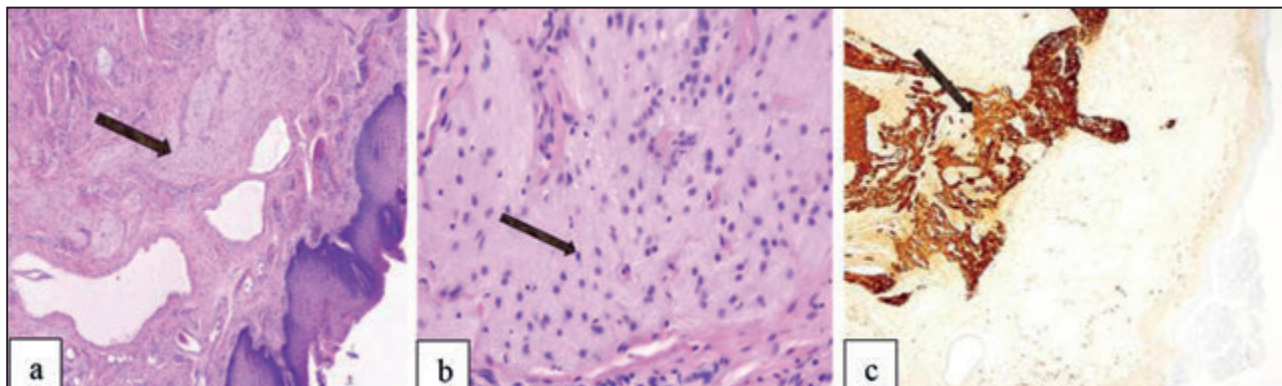


Fig. 2. Imatges d'anatomia patològica: A) Hematoxilina-eosina (x100): mucosa lingual revestida d'epiteli escamos, amb presència de teixit glial en el còrion. B) Hematoxilina-eosina (x200): més detall que no mostra atípia citològica. C) Immunotinció per a proteïna glial fibril·lar àcida (x100): naturalesa glial de la lesió.

La motilitat de la llengua és completament normal, no es veu la cicatriu posterior, no presenta alteracions de la deglució ni cap estridor respiratori. Pronuncia paraules curtes pròpies de l'edat. Haurà de seguir controls evolutius.

Discussió

Les tumoracions en la llengua en lactants són molt rares. El diagnòstic diferencial és ampli i inclou entitats que van des de lesions reactives, infeccioses o congènites fins a tumorals¹ (Taula I). En la infància, els tumors vasculars o les malformacions vasculars, ja siguin limfàtiques o venoses, són freqüents, però no ho són tant en aquesta localització⁵⁻⁶.

TAULA I

Diagnòstic diferencial de massa lingual en el lactant

Irritatives
Hipertròfia de papil·les gustatives Úlcera traumàtica (dents)
Infeccioses
Fongs (candidiasi) Papil·lomatosi virus papil·loma humà (condilomes) Tuberculosi
Congènites
Coristoma (epitelial, ossi, glial, cartilaginós) Tiroide ectòpica Malformació venosa Malformació limfàtica Malformació arteriovenosa Quist al conducte tiroglòs (posterior)
Neoplàsia benigna
Tumor vascular (hemangioma, granuloma piogen) Quístic (rànula, quist dermoide, quist mucinós) Sòlid (hamartoma, pòlip, teratoma, adenoma, fibroma, neurofibroma)

El diagnòstic d'aquest cas és una entitat rara però ben descrita en la literatura. El 1982 Ofodile publicà el primer cas descrit d'heterotòpia glial en la llengua. El terme *coristoma* fa referència al teixit ectòpic que microscòpicament és normal³. Es classifica com a glial quan té característiques de teixit del sistema nerviós central². Aquesta lesió congènita s'ha descrit al cap i a l'orofaringe, principalment. La localització nasal és la més freqüent⁴ (1/10.000-40.000 nounats vius), ja sigui intranasal, extranasal o combinada.

L'heterotòpia glial es considera una patologia congènita⁵, és una anomalia del desenvolupament, no una veritable neoplàsia².

La llengua es forma a la quarta setmana de gestació amb l'aparició d'unes protuberàncies al terra de la faringe per cèl·lules que migren des del sistema nerviós central, i en el cas d'heterotòpia es diferenciarien en

cèl·lules gials en lloc d'ectomesenquimals⁷. Alguns autors han proposat la teoria d'una alteració de la migració en etapes precoces de l'embriogènesi per elements que migrarien des de la cresta neural, i s'arriben a diferenciar en cèl·lules gials en estadi 23-30 somites⁷.

Hi ha uns 250 casos publicats d'heterotòpia glial, i uns 30 descrits de localització lingual.

El diagnòstic d'aquestes lesions tan poc freqüents en lactants és un repte. En la majoria no hi ha antecedents prenatals ni neonatals d'interès. S'ha descrit l'associació entre polihidramni prenatal en la ressonància fetal i coristoma lingual en el lactant².

Es diagnostiquen en període neonatal, de lactant o durant els primers anys de vida, si les lesions són molt petites. La majoria són aïllades i no s'associen a altres malformacions congènites.

En la situació que es descriu va ser el soroll que feia al dormir i al lactar el que va alertar la mare i el motiu de consulta al pediatre.

La valoració ecogràfica és necessària per localitzar la glàndula tiroide, i quan es possible per determinar les característiques i vascularització per ecografia Doppler.

Les exploracions complementàries aconsellades per al diagnòstic són la tomografia computada i la ressonància magnètica. Però els resultats, malgrat l'ús de contrast, són inespecífics i és imprescindible l'anestèsia general en la majoria de casos⁸.

La valoració risc-benefici de les proves va fer decantar-se per la cirurgia, i així s'evitava sotmetre el pacient a una altra anestèsia prèvia. Altres exploracions complementàries recomanades són la laringoscòpia directa o videoassistida, i la fibronasolaringoscòpia. Per fer les maniobres de visualització de la lesió i la intubació més segures es van fer preoperatòries i durant la intervenció quirúrgica.

El moment adient per al tractament és controvertit. D'una banda, la intervenció quirúrgica en període neonatal no està exempta de riscos anestèsics. D'altra banda, endarrerir la cirurgia pot desencadenar greus conseqüències: destret respiratori, dificultat d'alimentació i retard del creixement amb augment de la mida de la massa.

El tractament és quirúrgic i si és possible fer l'exèresi completa i el tancament primari es considera el tractament d'elecció⁷. En alguns pacients en què la respiració és difícil és necessària una traqueostomia⁸. Les dificultats en la intubació no són rares en nounats o lactants per diferents motius. La massa lingual localitzada a la part posterior pot tenir tendència al sagnat² amb les maniobres d'intubació, així com risc de fragmentar-se, per això el paper de l'anestèsista és essencial. La utilització de videolaringoscòpia va permetre fer una intubació respectant íntegrament la lesió i assegurar la via aèria.

Si no es fa l'exèresi completa hi pot haver risc de recidiva, com passa en l'heterotòpia glial nasal⁴, per això es recomana fer la resecció de la massa amb un marge de teixit muscular circumdant.

L'estudi anatomopatològic és el que determinarà la naturalesa de la lesió. En el coristoma glial es troba exclusivament teixit glial, aspecte que el diferencia de l'hamartoma⁹. Arribar a un resultat per biòpsia amb tincions convencionals d'hematoxilina-eosina és difícil. Són les tècniques d'immunohistoquímica les que confirmaran el diagnòstic d'aquesta rara entitat.

En resum, la dificultat en la respiració i els problemes de lactància, ennuegament, estridor poden ser símptomes d'aquesta entitat². En el diagnòstic diferencial de les masses que poden provocar obstrucció de la via aèria en el nou-nat o lactant s'ha d'incloure l'heterotòpia glial⁵, sobretot si la localització és al dors de la llengua o en l'espai parafaringi¹⁰. El coneixement d'aquesta patologia pot contribuir a sospitar-la, diagnosticar-la i tractar-la de manera eficaç quirúrgicament. Les conseqüències poden ser molt greus, depenent de la localització, si no es diagnostica de manera precoç.

Bibliografia

1. Horn C, Thaker HM, Tampakopoulou DA, De Serres LM, Keller JL, Haddad J Jr. Tongue lesions in the pediatric population. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;124(2):164-9.
2. Machi H, Karata H, Yamane Y, Fukuoka J, Funakoshi Y, Moriuchi H. A Neonatal Case of Glial Choristoma of the Tongue Causing Airway Obstruction. *Case Rep Otolaryngol.* 2017;2017:2413035.
3. Aanaes K, Hasselby JP, Bilde A, Therkildsen MH, von Buchwald C. Heterotopic neuroglial tissue: two cases involving the tongue and the buccal region. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2008;105(6):e22-9.
4. Vilarinho C, Ventura F, Vieira AP, Bastos MJ, Teixeira M, Brito C. Nasal glial heterotopia in a newborn infant. *Int J Dermatol.* 2009;48(11):1225-7.
5. Sun LS, Sun ZP, Ma XC, Li TJ. Glial choristoma in the oral and maxillofacial region: a clinicopathologic study of 6 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2008;132(6):984-8.
6. Gibson CR, Barnacle AM. Vascular anomalies: special considerations in children. *CVIR Endovasc.* 2020; 22;3(1):60.
7. Corsi A, Veccia N, Riminucci M. Glial choristoma of the tongue. Clinicopathological analysis of a case and pathogenetic insights. *Pol J Patol.* 2017;68(2):162-7.
8. Mohanty PK, Som TK, Purkait S, Satapathy AK. Difficult intubation in a neonate: a diagnostic dilemma. *BMJ Case Rep.* 2018; 28;11(1):e224769.
9. Strome SE, McClatchey K, Kileny PR, Koopmann CF Jr. Neonatal choristoma of the tongue containing glial tissue: diagnosis and surgical considerations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995; 33(3):265-73.
10. Alsayid HA, Alnoury IS. Parapharyngeal Neuroglial Heterotopia: A Case Report and Literature Review. *Am J Case Rep.* 2020; 6;21:e926300