



Tejido cerebral ectópico, una causa inesperada de dificultad para la alimentación

Wei Mo¹ , Shixi Liu¹, Hui Yang¹ , Haiyang Wang¹

RESUMEN

La dificultad para la alimentación es común en los lactantes; las causas son variadas y, con frecuencia, multifactoriales, resultado de la confluencia de comorbilidades. El tejido cerebral ectópico es una razón inesperada de dificultad con la alimentación; se han comunicado solo 49 casos de localización en la región faríngea. En este reporte de casos se presenta un niño de 2 meses de edad con dificultad para la alimentación en quien finalmente se diagnosticó tejido cerebral ectópico orofaríngeo. Se realizó la escisión quirúrgica; en el seguimiento postoperatorio no se encontró ningún trastorno funcional de la orofaringe. El objetivo es mejorar la comprensión, el diagnóstico preciso y el tratamiento adecuado de una dificultad para la alimentación por tejido cerebral ectópico faríngeo con la presentación de un caso infrecuente.

Palabras clave: trastornos de alimentación y de la ingesta de alimentos; tejido ectópico; neuroglia; anomalías congénitas; procedimientos quirúrgicos operativos.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10651>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10651.eng>

Cómo citar: Mo W, Liu S, Yang H, Wang H. Tejido cerebral ectópico, una causa inesperada de dificultad para la alimentación. *Arch Argent Pediatr.* 2025;123(6):e202510651.

¹ Departamento de Otorrinolaringología-Cirugía de Cabeza y Cuello, West China Hospital, Universidad de Sichuan, Chengdu, China.

Correspondencia para Haiyang Wang: wanghaikos@163.com

Financiamiento: Nuestro estudio fue financiado por el Programa de Ciencia y Tecnología de Sichuan 2022NSFSC1298, el Programa de Ciencia y Tecnología de Sichuan 23QYCX0115 y el Programa Provincial de la Comisión de Salud de Sichuan 21PJ022.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 26-1-2025

Aceptado: 5-5-2025



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

La dificultad para la alimentación es común entre los lactantes, especialmente porque los progresos en los cuidados de la salud mejoran la sobrevivencia de los nacidos prematuros y de los niños con anomalías congénitas complejas. Las causas son variadas y, con frecuencia, multifactoriales, como resultados de la confluencia de comorbilidades.¹ El tejido cerebral ectópico (TCE) es un motivo inesperado de dificultad para la alimentación; se refiere a tejido neuroglial desplazado y sin conexión con el sistema nervioso central. Aunque el TCE se encuentra con más frecuencia en la cavidad nasal también puede estar presente en otras áreas como ser en el cuero cabelludo, la orofaringe y el cuello.^{2,3} Además, el TCE puede hallarse también en otros sitios distantes como el pulmón y las glándulas adrenales.⁴ El TCE con frecuencia es benigno, pero puede causar síntomas como obstrucción nasal, disnea o disfagia. Todavía hay un conocimiento limitado del TCE más allá de la región nasal. El objetivo de este estudio es aportar información valiosa al conjunto de conocimientos existentes sobre esta enfermedad infrecuente, mejorar su comprensión y diagnóstico preciso en un paciente con dificultad para la alimentación por TCE.

CASO CLÍNICO

Un niño de 2 meses de edad fue traído a la consulta por presentar dificultades para la

alimentación escasa ganancia de peso desde el nacimiento, desarrollo posterior de ronquido, respiración bucal y episodios ocasionales nocturnos de ahogo. Los antecedentes de su historia clínica incluían un peso al nacer de 2,9 kg y el diagnóstico de fisura palatina aun sin tratamiento. En el momento de la internación el peso era de 4,4 kg. El examen físico mostró una masa de superficie suave en el lado derecho de la orofaringe, además del defecto del paladar blando.

Los estudios por resonancia magnética (RMN) revelaron una masa con intensidad de señal anormal en el lado derecho de la pared orofaríngea, con bordes reforzados e interrupción del hueso maxilar (*Figura 1a*). La tomografía computarizada (TC) mostró una masa en la misma localización, de aproximadamente 1,8 x 1,1 cm con densidades de tejido blando y óseo (*Figura 1b*). Se observó un leve refuerzo en los componentes del tejido blando. Los estudios de laboratorio indicaron anemia microcítica hipocrómica con un nivel de hemoglobina de 69 g/L. Durante la pesquisa sistemática de otras malformaciones congénitas se encontró en la ecocardiografía un defecto del tabique interauricular, con flujo de izquierda a derecha.

Antes de realizar la escisión del tumor orofaríngeo, se consultó al equipo de Cirugía Oral y Maxilofacial de nuestro Hospital de Estomatología asociado, para considerar si la reparación del paladar podía hacerse en el

FIGURA 1. A) Resonancia magnética nuclear: muestra una masa (flecha negra) con intensidad de señal anormal en el lado derecho de la pared orofaríngea, y la desviación de la úvula (flecha blanca). B) Tomografía computarizada: muestra una masa (flecha blanca) en la misma localización

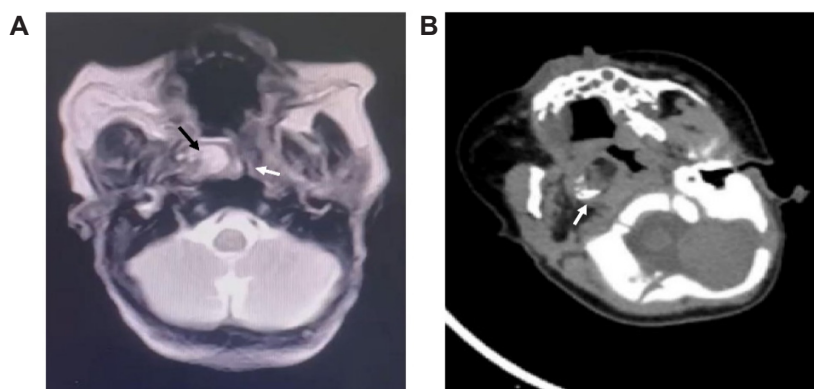


FIGURA 2. A) Hallazgos intraoperatorios. Se ve la fisura palatina y la desviación de la úvula (flecha negra), y el defecto en la pared lateral derecha de la orofaringe luego de la recisión del tumor (flecha blanca). B) Apariencia macroscópica del tumor. C) Microscopía electrónica: se observa tejido neuroglial ectópico (entre flechas negras) y neuronas aisladas (flechas rojas). Tinción de hematoxilina-eosina, amplificación x 100

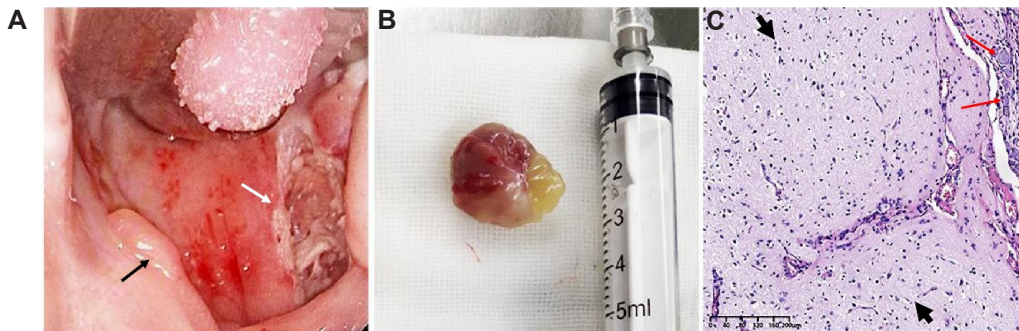
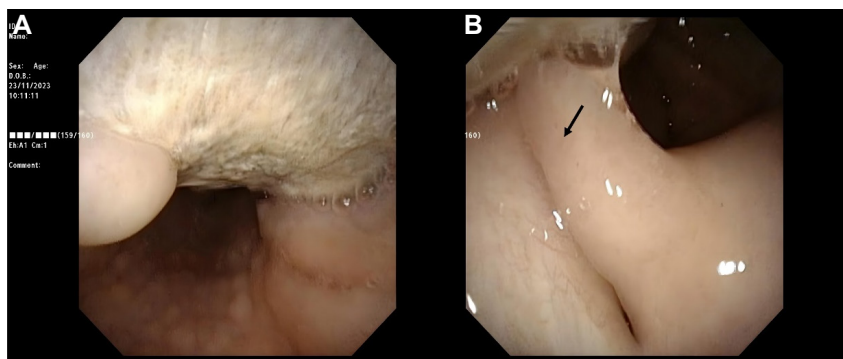


FIGURA 3. Hallazgos laringoscópicos a los 5 meses de seguimiento. A) Reparación completa del área quirúrgica; no se observan erosiones ni hemorragias. B) Notar la fisura palatina y la desviación de la úvula (flecha negra)



mismo acto quirúrgico. Luego de la evaluación exhaustiva del estado general del niño, su vía aérea y la morfología específica del paladar, los especialistas recomendaron diferir la palatoplastia hasta que el niño tuviera aproximadamente un año de edad. Ese momento tiene por objetivo lograr mayor peso y maduración fisiológica, asegurar una anestesia de menor riesgo y lograr resultados óptimos funcionales y del lenguaje.

Se realizó la escisión endoscópica transoral. Durante el procedimiento se observó la fisura palatina y la desviación de la úvula hacia la izquierda (*Figura 2a*). En la fosa amigdalina había una masa blanda, intacta, que protruía hacia la línea media de 2,1 cm x 1,8 cm x 0,8 cm (*Figura 2b*). Se realizó hemostasis cuidadosa y se utilizó un colgajo de mucosa bucal para reparar el defecto en la pared lateral faríngea y cubrir una rama expuesta de la arteria facial. El examen histopatológico microscópico mostró predominio

de tejido cerebral y meníngeo, acompañado de proliferación de tejido fibroadiposo (*Figura 2c*). Se hizo el diagnóstico de TCE.

Al tercer día del postoperatorio presentó hemorragia por nariz y boca por lo que se efectuó un procedimiento hemostático de emergencia por endoscopia. Se encontró una erosión y sangrado en el margen derecho del área quirúrgica en la mucosa oral. Se controló la hemorragia mediante la remoción de la mucosa lesionada. Luego de estas intervenciones, el paciente permaneció estable, disminuyó la dificultad respiratoria alta, y no se observaron signos de sangrado ni neurológicos. El paciente egresó a los 19 días de la intervención.

Durante el seguimiento, a lo 5 meses, continuaba con escaso progreso ponderal. Su peso era de 6,2 kg, sin dificultad respiratoria ni disfagia y la laringoscopia fue normal (*Figura 3*).

DISCUSIÓN

La dificultad para la alimentación es frecuente en pacientes con antecedentes de prematuridad, trastornos neuromusculares, enfermedades cardiopulmonares, anomalías anatómicas del tracto aerodigestivo alto y trastornos gastrointestinales. La evaluación de un niño con dificultades para la alimentación comienza con una anamnesis de los antecedentes médicos y un examen físico detallados. Se recomienda comenzar con la evaluación funcional endoscópica de la deglución (FEES por las siglas en inglés de *Functional Endoscopic Evaluation of Swallow*) y el estudio videofluoroscópico de la deglución (VFSS por las siglas en inglés de *Video Fluoroscopic Swallow Study*) porque pueden diferenciar si el origen es oral, faríngeo o esofágico, para guiar las futuras investigaciones sobre la causa subyacente.¹ La hipótesis de la existencia de TCE faríngeo debería considerarse cuando un lactante tiene dificultades con la alimentación, especialmente si hay otras malformaciones craneofaciales concurrentes.

El niño que se presenta nació con un peso de 2,9 kg y desarrolló en forma precoz dificultades para la alimentación. En el momento

de su hospitalización, el peso era de 4,4 kg, notablemente menor que el peso medio de 5,8 kg para esa edad, indicando en forma indirecta sus dificultades para alimentarse. Se consideró en un principio que la causa era la fisura palatina. Los trastornos alimentarios en pacientes con fisura palatina son el resultado de la succión débil, excesiva entrada de aire e insuficiencia velofaríngea que provoca regurgitación nasal.⁵ Si se considera el agravamiento progresivo del cuadro, la aparición de nuevos síntomas, la ausencia de regurgitación nasal, etc., la fisura palatina no puede explicar en forma adecuada la situación clínica del paciente. El hallazgo de un tumor faríngeo durante el examen físico orientó el curso de los estudios posteriores. Sin embargo, para el pediatra de atención primaria puede ser difícil realizar un examen completo de la faringe, que es particularmente esencial, como podría hacerlo un especialista en endoscopia para no incurrir en negligencia en estos aspectos.

Los pacientes con TCE faríngeo se presentan en forma típica con dificultades respiratoria y para la alimentación o tumores de la cabeza o cuello; el 24,5 % presenta tumores asintomáticos en la región de cabeza y cuello, el 73,5 % tienen

TABLA 1. Principales diagnósticos diferenciales

Enfermedad	Tejido cerebral ectópico ⁹	Encefalocele ⁹	Malformaciones linfáticas ⁷	Teratomas ⁹	Quistes epidermoides ¹⁰	Quistes dermoides ¹⁰
Capa embriológica	Neuroectodermo	Neuroectodermo	Mesodermo	Las tres capas	Superficie del ectodermo	Superficie del ectodermo
Naturaleza general	Benigno	Benigno	Benigno	Benigno	Benigno	Benigno
Congénito o adquirido	Congénito	Congénito	Congénito	Congénito	Congénito	Congénito
Tejido	Tejido cerebral	Tejido cerebral	Tejido linfático, multiloculado	Tejido de las tres capas embriológicas	Material queratinoso caseoso del epitelio escamoso sin anexos cutáneos	Material queratinoso caseoso del epitelio escamoso a menudo con anexos cutáneos
Principal región afectada	La mayoría en la región nasal; a veces en otras áreas de cabeza y cuello	Región nasal	Cabeza y cuello	Coxis, ovario, testículo	La mayoría en regiones ováricas y escrotales	La mayoría en regiones ováricas y escrotales
Características	Separado de la región craneana	Comunicado con la cavidad intracraneana	Tumores blandos multiloculados	Compuesto de varias capas de células embrionarias	Con frecuencia se presentan como tumores asintomáticos en la región de cabeza y cuello	Con frecuencia se presentan como tumores asintomáticos en la región de cabeza y cuello

otras malformaciones congénitas. Las anomalías craneofaciales son las más comunes, especialmente en la mandíbula y el maxilar. Un tumor de cabeza o cuello puede ser indicativo de TCE, especialmente en pacientes con otras malformaciones concurrentes como las anomalías craneofaciales.

Los estudios complementarios de TC y RMN son necesarios para el diagnóstico diferencial y el planeamiento prequirúrgico para la localización y la extensión de la resección. La TC muestra con precisión la localización del tumor con respecto a la base del cráneo y detecta deformidades óseas, mientras que la RMI identifica las potenciales conexiones intracraneanas a través de defectos en la base del cráneo.⁶ Además, solo el 20,4 % de los pacientes tienen una biopsia prequirúrgica (Apéndice). La aspiración con aguja fina guiada por imágenes podría ser ventajosa para el diagnóstico diferencial y seleccionar con precisión las modalidades terapéuticas; como ejemplo, la cirugía no siempre es la primera opción en algunos casos de diagnóstico de malformaciones linfáticas.⁷ En el estudio patológico el TCE faríngeo puede contener elementos complejos del sistema nervioso central; el plexo coroideo representa el cuadro más interesante de ello.⁸

Como diagnósticos diferenciales se plantearon en primer término encefalocele, teratoma, linfangioma, y quistes epidermoides y dermoides (Tabla 1). En 11 casos, el diagnóstico fue incorrecto antes de la cirugía; el 54,5 % eran malformaciones linfáticas y el 36,4 %, teratomas (Apéndice).

Dado que el TCE en general es benigno, algunas veces se opta por el manejo conservador; los síntomas pueden mejorar con presión positiva continua en la vía aérea,¹¹ pero en ausencia de un seguimiento a largo plazo, los efectos son desconocidos. Se recomienda el tratamiento quirúrgico; la mayoría mejoran significativamente después de la cirugía, pero el momento es motivo de controversia. En los casos de pacientes con dificultad respiratoria grave, se puede considerar la postergación de la escisión quirúrgica.¹² Sin embargo, en esta situación en general es necesario el control de la vía aérea y métodos alternativos de alimentación; también hay que considerar las complicaciones y mayor mortalidad asociada con estos procedimientos. Permitir que el tumor continúe creciendo aumenta el riesgo potencial de ahogo. Existe evidencia que sugiere que el TCE puede exacerbar o incluso causar la malformación craneana concurrente.² La recurrencia después de una resección incompleta no es infrecuente, y requiere procedimientos invasivos que exponen

a los pacientes a desafíos importantes. Por ello pensamos que es necesaria la escisión completa.

En este caso, una rama de la arteria facial con pulsación importante quedó expuesta luego de la escisión e hizo dificultoso el cierre directo del defecto. Se utilizó un colgajo de la mucosa oral con ese objetivo. Continúa siendo un desafío para los cirujanos elegir el procedimiento quirúrgico adecuado para la reconstrucción del defecto. La primera consideración es el tamaño: los defectos pequeños pueden cerrarse directamente; los defectos medianos y grandes requieren injertos de piel, colgajos adyacentes, colgajos miocutáneos, colgajos pediculados con vasos y colgajos libres.¹³

Según nuestra experiencia, el defecto que apareció luego de remover el TCE faríngeo podía ser reconstruido mejor con un colgajo de la mucosa oral adyacente; otros colgajos podrían ser invasivos e innecesariamente voluminosos. El colgajo de mucosa oral puede proveer buena sensibilidad, motilidad, volumen y textura para reemplazar las estructuras faltantes con un tejido similar.¹³

En la mayoría de los casos no hay complicaciones postoperatorias (Apéndice); el paciente que se presenta, requirió una transfusión de sangre por el sangrado del área reconstruida y por los niveles bajos de hemoglobina prequirúrgicos. Estos hallazgos resaltan la necesidad de efectuar estudios prequirúrgicos completos, con especial atención al tamaño y la localización del tumor en relación con estructuras neurovasculares. Es fundamental la observación estricta luego de la cirugía y el manejo adecuado de las complicaciones postquirúrgicas, especialmente los síntomas neurológicos y el sangrado activo. La hemorragia activa debe considerarse una emergencia quirúrgica por el riesgo de la pérdida importante de sangre, la dificultad de lograr la hemostasis y los riesgos para la vía aérea. La evaluación debe focalizarse en la estabilidad hemodinámica y de la vía aérea.¹⁴ Además, optimizar el uso de antibióticos en el postoperatorio es esencial. Este reporte tiene por objetivo mejorar la comprensión, el diagnóstico preciso y el manejo adecuado de las dificultades para la alimentación por TCE mediante la presentación de un caso infrecuente. ■

Agradecimientos

Al Dr. Rex C. Bentley del Duke University Hospital por su desinteresada colaboración en los estudios anatomopatológicos.

El material complementario que acompaña este artículo se presenta tal como ha sido remitido por los autores. Se encuentra disponible en: https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2025/10651_CR_Mo_Anexo.pdf

REFERENCIAS

1. Lawlor CM, Choi S. Diagnosis and Management of Pediatric Dysphagia: A Review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2020;146(2):183-91.
2. Forte V, Friedberg J, Thorner P, Park A. Heterotopic brain in the parapharyngeal space. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1996;37(3):253-60.
3. McCrea RS, Jones JH. Heterotopic brain tissue in the palate. *J Laryngol Otol.* 1970;84(2):229-34.
4. Zhanghuang C, Wu C, Chen J, Ji F, Yao Z, Li L, et al. Brain tissue heterotopic in the adrenal gland in a child: a scarce case report. *BMC Pediatr.* 2024;24(1):97.
5. Moroco AE, Aaronson NL. Pediatric Dysphagia. *Pediatr Clin North Am.* 2022;69(2):349-61.
6. Kurban Y, Sahin I, Uyar I, Deveci S, Gul D. Heterotopic brain tissue on the face and neck in a neonate: a rare case report and literature review. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2013;26(6):619-21.
7. Zhou Q, Zheng JW, Mai HM, Lou QF, Fan XD, Su LX, et al. Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck. *Oral Oncol.* 2011;47(12):1105-9.
8. Buccoliero AM, Caldarella A, Noccioli B, Fiorini P, Taddei A, Taddei GL. Brain heterotopia in pharyngeal region. A morphological and immunohistochemical study. *Pathol Res Pract.* 2002;198(1):59-63.
9. Aubin A, Pondaven S, Bakhos D, Lardy H, Robier A, Lescanne E. Oropharyngeal teratomas in newborns: management and outcome. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2014;131(5):271-5.
10. Zielinski R, Zakrzewska A. Submental epidermoid cysts in children. *Open Med (Wars).* 2015;10(1):77-81.
11. Chen D, Dedhia K, Ozolek J, Mehta D. Case series of congenital heterotopic neuroglial tissue in the parapharyngeal space. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;86:77-81.
12. Broniatowski M, Witt WJ, Shah AC, Galloway PG, Abramowsky CR. Glial tissue in the parapharyngeal space. *Arch Otolaryngol.* 1981;107(10):638-41.
13. Ying B, Ye W, Zhu S, Zhu H, Hu J, Zhang Y. Buccal reconstruction with the mouth floor mucosal flap. *J Craniofac Surg.* 2012;23(4):1143-5.
14. Wall JJ, Tay KY. Postoperative Tonsillectomy Hemorrhage. *Emerg Med Clin North Am.* 2018;36(2):415-26.
15. Zheng Y, Li W, Xu H, Zhao L, Wang J, Li X. Prevention measures of postoperative hemorrhage in children day surgery of tonsils and adenoids. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi.* 2021;35(8):694-8.