

Diagnóstico y tratamiento perinatal del epignatus: Revisión sistemática

J. Morcillo, J.C. de Agustín, M. Fernández-Hurtado

UGC Cirugía Pediátrica. Hospitales U. Virgen del Rocío. Sevilla.

RESUMEN

Introducción: A partir de un caso diagnosticado y tratado mediante EXIT en nuestro Centro, realizamos una revisión sistemática de la evolución del diagnóstico y tratamiento del epignatus.

Material y métodos: Búsqueda bibliográfica en medline y la aportación de nuestro caso. Criterios: "oral teratoma" OR epignatus limitada por edad a neonatos y por idiomas a inglés, español, italiano y portugués (57 artículos) y sin restricciones (121 artículos). Se seleccionaron los artículos que incluyesen casos de teratomas de la cavidad orofaríngea, con su método diagnóstico y/o tratamiento, haciendo hincapié en los casos que provocasen polihidramnios y/o dificultad respiratoria al nacimiento por su tamaño o situación. Se descartaron los artículos anteriores a 1990.

Resultados: Bajo el término epignatus se encuentran los teratomas que ocupan la luz del canal craneofaríngeo, provocando con frecuencia polihidramnios obstructivo. Son potencialmente letales al poder provocar obstrucción de la vía aérea tras el parto. Por su tamaño pueden comprometer la función cardíaca. Rara vez se asocian a otras patologías graves. El diagnóstico prenatal y la planificación del tratamiento periparto parecen haber mejorado el pronóstico de esta patología.

Discusión: Existe consenso sobre el diagnóstico prenatal como clave para descartar lesiones asociadas y prevenir la asfixia neonatal. Por nuestra experiencia y otros autores recientes parece que el tratamiento más indicado es la prevención del parto pretérmino y la terminación del embarazo mediante técnica EXIT, para controlar con seguridad la vía aérea del neonato bajo circulación fetoplacentaria.

Conclusiones: Las anomalías más frecuentemente asociadas al epignatus son corregibles una vez extirpada la tumoración. El pronóstico del epignatus gigante parece mejorar con un correcto diagnóstico prenatal (ECO y RMN) y una planificación del método de control de la vía aérea. El protocolo EXIT convierte una situación de emergencia en una intervención reglada y controlada, pudiendo ser útil en el tratamiento de esta patología.

Palabras clave: Epignatus; Teratoma oral; Diagnóstico prenatal; Procedimiento EXIT.

Correspondencia: Juan Morcillo Azcárate. H.I. Virgen del Rocío.
Av. Manuel Siurot s/n. 41013 Sevilla.
E-mail: thelmar_arg@yahoo.es

Trabajo presentado parcialmente en el IV Congreso Ibérico de Cirugía Pediátrica y XLVII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. 25-28 junio 2008

Recibido: Junio 2008

Aceptado: Febrero 2009

PERINATAL DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF EPIGNATHUS

ABSTRACT

Introduction: After the diagnosis and treatment by EXIT procedure of a case of epignathus in our centre, we have reviewed the management of this condition.

Material and methods: Systematic review of the bibliography in Medline and our case experience. Search terms: "oral teratoma" OR Epignathus; Limits for age (Newborn) and languages (English, Spanish, Italian and portugese) (57 articles) and without limits (121). We select articles cases reports about oropharyngeal teratomas including diagnosis and/or treatment, specially those with polyhydramnios and/or respiratory distress at birth. Articles before 1990 were refused.

Results: Epignathus is defined as a teratoma that occupies the lumen of the craniopharyngeal canal causing an obstructive polyhydramnios. This is a potential cause of death due to upper airway obstruction at birth. Cardiac function can be compromised due to its size. No other lethal conditions are normally associated. Prenatal diagnosis and the strategy of the perinatal treatment seem to improve the prognosis of this condition.

Discussion: Consensus exist about that prenatal diagnosis is the key to avoid the neonatal respiratory distress. Formo our experience and from others it is clearly defined that the proper treatment is the prevention of the preterm labour and delivery by EXIT procedure, in order to have the neonate airway control under foetal-placental circulation.

Conclusions: The most frequent associated anomalies with epignathus are feasible to surgical correction. The prognosis of giant epignathus seems to improve with a proper prenatal diagnosis (US and MRI) and an adequate strategy of the airway management. With EXIT procedure, a potential life-threatening emergency can be managed like an elective procedure, improving the prognosis of this children.

Key words: Epignathus; Oral teratoma; Prenatal diagnosis; EXIT procedure.

INTRODUCCIÓN

Bajo el nombre de epignatus encontramos en la literatura agrupados los teratomas que protruyen por la cavidad oral, fijados en el macizo facial o a la base del cráneo. Se han propuesto varias clasificaciones, algunas basadas en la diferenciación tisular, otras en el lugar de anclaje. En realidad pare-

ce tratarse de teratomas con diferentes grados de maduración y distinto origen, pero con la misma apariencia clínica y fisiopatología. Los teratomas se presentan en 1/4.000 recién nacidos vivos, de los que los epignatus constituyen el 2-4% (1/35.000-1/200.000). Parecen tener una predominancia femenina (3:1), y aparecer en hijos de madres jóvenes⁽¹⁾. Se trata de tumoraciones capaces de amenazar la vida del feto preparado por insuficiencia cardiaca de alto flujo⁽²⁾ y sobre todo en el momento del parto por obstrucción grave de la vía aérea⁽³⁾.

A raíz de un caso tratado en nuestro centro, presentamos una revisión sistemática de la evolución del diagnóstico y tratamiento de esta patología, tras los avances en diagnóstico prenatal y tratamiento perinatal como el EXIT.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos realizado dos búsquedas en Medline, a través de Pubmed, una con los criterios "oral teratoma" OR epignathus limitada por edad a neonatos y por idiomas a inglés, español, italiano y portugués (57 artículos) y otra sin restricciones (121 artículos). Tras una primera revisión se seleccionaron los artículos que incluyesen casos de teratomas de la cavidad orofaríngea, con su método diagnóstico y/o tratamiento, haciendo hincapié en los casos que provocasen polihidramnios y/o dificultad respiratoria al nacimiento por su tamaño o situación. Se descartaron los artículos anteriores a 1990. Además, se buscaron artículos de revisión sobre el protocolo EXIT^(4,5).

RESULTADOS

Bajo el término epignathus hemos encontrado una gran variedad de teratomas de la cara y la base del cráneo, con el denominador común de ocupar, al menos parcialmente, la luz de las vías aéreas supraglóticas. Para organizarlos se han propuesto varias clasificaciones. Por su localización, Ehrlich (1945) los clasificó en episphenoideus (esfenoides), epipalatus (paladar) y epignathus (maxilar). Embriológicamente, Araújo (1995) propone clasificarlos en fetos parásitos, teratomas y duplicaciones medio faciales⁽⁶⁾. 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", con columna vertebral⁽⁷⁾.

A la vista de la literatura hemos preferido considerarlos como teratomas congénitos con diferente grado de organización de las cavidades oral, nasal y faríngea (canal craneofaríngeo) que pueden amenazar la vida del neonato por obstrucción de las vías respiratorias y que provocan alteraciones en cráneo, macizo facial y cuello, sobre todo debido a su efecto masa (mordex apertus, paladar hendido, lengua bífida,

secuencia de Pierre Robin, hipertelorismo,...)⁽⁷⁻¹⁰⁾ aunque ocasionalmente puedan asociarse malformaciones en otras localizaciones o anomalías cromosómicas⁽¹¹⁾.

Sobre su origen la teoría más aceptada es que se forman a partir de las células pluripotenciales de la bolsa de Rathke⁽¹²⁾. También podrían originarse por migración de las células primordiales de la línea media a través de un defecto óseo¹³. La menos aceptada teoría de la inclusión de un gemelo fallido cuenta a su favor con un caso en el que todo el teratoma poseía cariotipo masculino, mientras que el huésped era una niña con cariotipo femenino normal en todas sus células, sin otras alteraciones⁽¹⁴⁾.

En la literatura clásica, a la que hacen referencia todos los artículos revisados, el epignathus es un tumor de pronóstico infausto, cuando debido a su tamaño o posición pueden obstruir la vía aérea del recién nacido, provocándole la muerte o graves lesiones por hipoxia^(15,16). Sin embargo, hemos observado un buen número de casos con supervivencia al menos medio plazo, con corrección posterior de las malformaciones asociadas (Tabla I).

Uno de los aspectos que parece haber influido en la supervivencia es el diagnóstico prenatal. Los tumores pequeños no situados en zonas de estrechamiento, que no impiden la deglución ni la respiración, suelen pasar inadvertidos, pero aun diagnosticados son operados con éxito de forma diferida^(17,18). Los de gran tamaño son observados en la ecografía 2D, un buen número de ellos sospechados debido al polihidramnios provocado^(19,20). Una vez identificada la masa mediante ecografía, en los casos más recientes, la mayoría de autores ha utilizado la resonancia magnética de secuencia rápida para aclarar la morfología de la lesión y valorar la posible invasión intracraneal^(12,19). También se ha utilizado con éxito para cartografiar estas lesiones la ecografía 3D de alta resolución⁽²¹⁾.

El diagnóstico diferencial hay que realizarlo con tumoraciones de zonas vecinas, bien más posteriores (meningoencefalocelo, neuroblastoma, glioma nasal...) o más inferiores (teratoma cervical, bocio congénito, malformación linfática, quiste tirogloso...) y tumoraciones orales (epulis, quiste odontogénico...)⁽²²⁾.

El polihidramnios y la elevación de la alfa fetoproteína parecen buenos indicadores de sospecha^(12,23).

Los casos supervivientes lo son debido al mantenimiento de la vía aérea. Sin diagnóstico prenatal el tamaño y posición del tumor y la habilidad de los médicos asistentes al parto son determinantes⁽²⁴⁾. Ante el diagnóstico prenatal y la no terminación del embarazo parece obligada una previsión del tratamiento periparto, seccionando el cordón umbilical o no. Catalano, en 1992 consigue por primera vez la supervivencia de un paciente sobre el que se inician procedimientos manteniendo la circulación fetoplacentaria⁽²⁵⁾. Las intervenciones bajo soporte placentario se estandarizan con la técnica EXIT, nacida para retirar el bloqueo traqueal en las intervenciones prenatales sobre hernias diafragmáticas y posteriormente aplicada a otras patologías, especialmente aquellas que com-

Tabla I Epignatus que provocan polihidramnios y/o distrés respiratorio neonatal en la literatura 1990-2007. *Nacidos fuera de centros terciarios. RN recién nacido. EXIT: exútero intrapartum treatment

Referencia	Diagnóstico	Tamaño (cm)	Parto	Vía Aérea	IQ	Supervivencia
Jalad (1990)	RN	¿?	¿?	¿?	¿?	Sí
Catalana (1992)	Prenatal	¿?	Manteniendo la circulación feto-placentaria	Traqueostomía intraparto	Resección tras sección del cordón	Sí
Senyüz (1992)	RN	17x8x5	Vaginal	Orotraqueal	Resección <24 h	Sí
Smith (1993)	Prenatal	¿? Intracraneal	Aborto			No
Smith (1993)	Prenatal	¿? Intracraneal	Aborto			No
Andze (1994)	Prenatal	¿? Intracraneal	¿?	¿?	Resección	¿?
Gaucherand (1994)	Prenatal (sem 29)	10x5	Cesárea	Nasotraqueal	Resección inmediata	Sí
Gaucherand (1994)	Prenatal (sem 17)	7,5x4,4	Aborto			No
Goraib (1995)	Prenatal	375 g	Cesárea	Orotraqueal	Resección 12 h	Sí
Matsuno (1997)	RN	¿?	¿?	Orotraqueal	Resección 13 días	¿?
Gunkel (1997)	Prenatal (sem 36)	7x5x6 Intracraneal	Cesárea	Orotraqueal	Resección 7 días	Sí
Oliveira-Filho (1998)	Prenatal (sem 35)	16x7x6	Vaginal*	Espontánea	Resección < 24 h	Sí
Özeren (1999)	Prenatal (sem 18)	5,4x4,6	Aborto			No
Demajumdar (1999)	RN	4x1x1	Vaginal*	Orotraqueal	Resección <24 h	Sí
Ramírez (1999)	Prenatal (sem 32)	¿?	¿?	¿?	Periparto	Sí
Kaewpila (2000)	Prenatal	¿?	¿?	¿?	¿?	¿?
Vandehaute (2000)	RN	6x3x3	Vaginal	¿?	Resección (sin fecha conocida)	Muerto a los 2 meses
Vandehaute (2000)	RN	¿?	Vaginal	Nasotraqueal	Resección (sin fecha conocida)	Sí
Vandehaute (2000)	RN	1x2,8 2x3	Vaginal	Orotraqueal	Resección 48 h	Sí
Mohammed (2000)	Prenatal (sem 26)	Intracraneal	Vaginal	No	No	Muerte intraparto
Beutel (2001)	Prenatal (sem 30)	13x8x5	Cesárea	Orotraqueal	Periparto (+ 2 reintervenciones)	Sí
Clement (2001)	Prenatal (sem 17)	2x2	Aborto			No
Witters (2001)	Prenatal (sem 21)	5x4x5	Aborto			No
Takeuchi (2003)	Prenatal (sem 26)	13x11x6 Intracraneal	Cesárea sem 27	No	No	Muerte intraparto
Takeuchi (2003)	Prenatal (sem 25)	5x4x4	Cesárea sem 27	No	No	Muerte intraparto
Pino (2003)	Prenatal	5 cm	Cesárea	Traqueostomía	Resección postparto	Muerto a las 3 semanas
Sarioglu (2003)	Prenatal (sem 23)	11x8x9 10x5x3 40 g	Aborto			No
Chen (2003)	Prenatal (sem 17)	8x5x7 Intracraneal	Aborto			No
Izadi (2003)	Prenatal (sem 19)	16x20x6	EXIT (sem 29)	Traqueostomía	Resección extraoral 48 h Intraoral 10 días	Sí
						.../...

Tabla I (Continuación) Epignatus que provocan polihidramnios y/o distrés respiratorio neonatal en la literatura 1990-2007.
*Nacidos fuera de centros terciarios. RN recién nacido. EXIT: exútero intrapartum treatment

Referencia	Diagnóstico	Tamaño (cm)	Parto	Vía Aérea	IQ	Supervivencia
Haghighi (2004)	RN	3x5	Vaginal*	Orotraqueal (+gastrostomía)	Resección nasofaríngea 2 semanas Oral 8 semanas	Sí
Harar (2005)	Prenatal (sem 20)	¿?	EXIT	Orotraqueal en EXIT, Broncoscopia rígida y traqueostomía posterior	NO	Muerte postparto (pneumotórax)
Ruano (2005)	Prenatal (sem 22)	11x6x6	Cesárea	Orotraqueal, Nasotraqueal	Resección extraoral 30 min Intraoral 6 días	Sí
Halterman (2006)	Prenatal (sem 28)	12x6x5	Cesárea	Orotraqueal	Resección 48h	Sí
Noguchi (2006)	RN	¿?	Vaginal	Espontánea	Resección 9 días	Sí
VelascOo (2007)	Prenatal (sem 30)	9x6	EXIT	Espontánea tras exéresis	Resección en EXIT	Sí
Chang (2007)	RN	14x8x6 (1kg)	Cesárea*	Gafas nasales-traqueostomía	Resección <24 h 1° extra, 2° intraoral	Sí
Lang (2007)	Prenatal (sem 20)	15x3	EXIT	Orotraqueal	Resección en EXIT	Sí
Virgen del Rocío (2007)	Prenatal (Sem 21)		EXIT	Traqueostomía	Resección extraoral en EXIT, extraoral <24 h	Sí

prometen la ventilación tras el parto^(4,5). Sólo unos pocos casos han sido tratados mediante esta técnica (Tabla I). Uno de ellos acabó en exitus del neonato debido probablemente a un mal manejo de las vías respiratorias⁽²⁶⁾.

La resección de la tumoración puede hacerse en varias etapas, al facilitar la exéresis de la masa extraoral el manejo del paciente⁽²⁷⁾. En al menos dos casos se ha realizado una compresión previa para transfundir al feto la sangre secuestrada. La mayoría de los autores abogan por un abordaje transoral para la extirpación completa de la tumoración⁽²⁸⁾.

Conseguida la exéresis de la tumoración y la supervivencia del paciente, las malformaciones orales asociadas (paladar hendido, lengua bífida) se suelen tratar siguiendo el protocolo habitual.

En nuestro caso, un embarazo gemelar con afectación del segundo gemelo, el diagnóstico fue prenatal, en la semana 21^a, con un importante polihidramnios que requirió varios amniodrenajes. Debido a la ocupación de las cavidades oral y nasal por una tumoración de enormes proporciones se planificó un parto programado mediante técnica EXIT, teniendo como primer objetivo realizar una traqueostomía, salvo que en una rápida inspección se viera posible una intubación oro o nasotraqueal. El segundo objetivo era la exéresis parcial de la masa. Tras una nueva resonancia para delimitar la tumoración, en menos de 24 h se realizó la exéresis completa por vía transoral para permitir el cierre precoz de la traqueostomía (Figs. 1 y 2).

Tabla II Malformaciones asociadas a epignatus gigantes

Total revisados	38
Maxilofaciales	23
Intracraneal	6
Cardiacas	2
Cervicales	1
Intestinales	1

DISCUSIÓN

Descartadas otras malformaciones de gravedad y la invasión intracraneal que afecte al desarrollo cerebral (al menos dos casos con invasión intracraneal han sobrevivido sin secuelas)⁽²⁸⁾, parece que los puntos fundamentales en el tratamiento del epignatus obstructivo son evitar el parto pretérmino debido al polihidramnios y la supervivencia al momento del parto.

Sobre el polihidramnios la actuación más contrastada es el amniodrenaje, reduciendo el volumen uterino y evitando el trabajo pretérmino.

Ante el parto, el diagnóstico prenatal con imágenes detalladas nos permite anticiparnos a la situación de emergencia⁽¹⁵⁾. Salvo que en las pruebas de imagen se prevea claramente una intubación fácil, creemos que el parto debe ser pro-



Figura 1. Aspecto en el parto.

gramado por ginecólogos, neonatólogos, cirujanos pediátricos y maxilofaciales para asegurar la vía aérea mientras la oxigenación de la sangre esté asegurada por la madre.

Tras planificar el parto, es fundamental tener claros los pasos a seguir para asegurar la vía aérea, valorando en cada caso con las pruebas de imagen las posibilidades reales de conseguir una intubación y los posibles medios endoscópicos necesarios. El único algoritmo de manejo de la vía respiratoria encontrado en la revisión se refiere en general a la técnica EXIT⁽⁴⁾, y aboga por una escalada progresiva en la agresividad del soporte. Sin embargo, debido a la naturaleza de este tumor, que obstruye intrínsecamente la vía aérea, la traqueostomía puede ser la opción más segura, sobre todo en tumores que ocupan todo el canal craneofaríngeo.

Asegurada la ventilación, parece, a tenor de la revisión, que la resección se puede realizar posteriormente, con el paciente separado de su madre y estabilizado. Durante el parto puede ser necesaria la extirpación parcial para facilitar el manejo. Incluso si existe un pequeño pedículo, fácilmente accesible, se puede realizar el tratamiento definitivo, asegurando así la ventilación^(13,29). Previo al tratamiento definitivo puede requerirse una reducción de la masa tumoral para estabilizar al paciente, si su volumen compromete la función cardiaca.

Un siguiente paso a plantear sería la intervención prenatal sobre los teratomas que por su volumen y vascularización (ECO Doppler) provoquen insuficiencia cardiaca de alto gasto.

CONCLUSIONES

Las anomalías más frecuentemente asociadas al epignathus son corregibles una vez extirpada la tumoración^(9,23).

El pronóstico del epignathus gigante parece mejorar con un correcto diagnóstico prenatal (ECO y RMN) y una planificación del método de control de la vía aérea⁽¹⁵⁾.

El protocolo EXIT convierte una situación de emergencia en una intervención reglada y controlada, pudiendo ser útil en el tratamiento de esta patología^(27,29).



Figura 2. Tras la resección transoral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vandenhoute, Leteurte, Lecomte-Houcke, Pellerin, Nuyts, Cuisset, Soto-Ares. Eignathus teratoma: Report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate craniofacial Journal* 2000; 37(1): 83-91.
2. Chen, Shih, Huang, Chin, Ten, Lin, Wang. Two- and three-dimensional ultrasound demonstration of a giant epignathus. *Ultrasound Obstet gynecol* 2003; 21: 407-409.
3. Clement, Chamberlain, Boyd, Molyneux. Prenatal diagnosis of an epignathus: a case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:178-181.
4. Marwan, Timothy, Crombleholme. The EXIT procedure: principles, pitfalls and progress. *Seminar in Pediatric Surgery*. 2006, 15: 107-115.
5. Bouchard, Jonson, Flake, Howell, Myers, Adzick, Crombleholme. The EXIT procedure and Outcome in 31 cases. *Journal of Pediatric Surgery* 2002, 37 (3); 418-26.
6. Araújo, Pascal, Curbelo, Gutierrez. Duplicación maxilo-facial variante de feto parásito. *Rev Med Uruguay* 1995; 11: 140-4.
7. Hagighi, Milles, Cleveland, Ziccardi. Epignathus teratoma with bifid tongue and median glossal salivary mass: report of a case. *J oral Maxilofac Surg*. 2004; 62: 379-383.
8. Noguchi, Jinbu, Itoh, Matsumoto, Sakai, Kusama. Epignathus combined with cleft palate, lobulate tongue and lingual hamartoma: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2006, 101: 481-6.
9. Oliveira-Filho, Carvalho, Bustorff-Silva, Sbragia-Neto, Miyabara, Oliveira. Epignathus: report of a case with successful outcome. *Journal of pediatric surgery*. 1998, 33(3); 520-1.
10. Izadi, Smith, Askari, Hackman, Hameed, Bradley. A patient with an epignathus: Management of a large oropharyngeal teratoma in a newborn. *The journal of craniofacial surgery*. 2003. 14 (4) 468-472.

11. Witters, Moerman, Louwagie, Van Assche, Migeon, Fryns. Second trimester prenatal diagnosis of epignathus teratoma in ring X chromosome mosaicism with inactive ring chromosome. *Annales de Génétique* 2001; 44: 179-182.
12. Goraib, Cabral, Nogueira, Barbosa, Bordallo, Carvalho, Lopes. Giant epignathus in the newborn: report of a case and review of the literature. *Jornal de pediatria* 1995, 71(1): 41-4.
13. Velasco Sánchez, Conda Moreno, Sandoval Salgado, Balanzar Serna, Jazmín Irra, García Sánchez, Velasco Pérez. Epignathus. 2007 diagnosticojournal.com.
14. Beutel, Partsch, Jäning, Nikischin, Suttorp. Oral mature teratoma containing epididymal tissue in a female neonate. *The Lancet* 2001; 357: 283-4.
15. Gaucherand, Rudigoz, Chappuis. Epignathus: clinical and sonographic observations of two cases. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994, 4: 241-4.
16. Pino Rivero, Mogollón Cano-Cortés, Pando Pinto, Rejas Ugena, Blasco Huelva. Epignathus. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003, 54: 305-8.
17. Cay, Bektas, Imamoglu, Bahadir, Cobanglu, Sarihan. Oral teratoma: a case report and literature review. *Pediatr Surg Int* 2004; 20: 304-8.
18. Ajudarte Lopes, Maranhao Pereira, Elias da Cruz, Agustin Vargas, Paes de Almeida. Benign teratoma of the buccal mucosa in a 9-year-old girl: Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005; 100: 598-602.
19. Takeuchi, Masuda, Narita, Kiyosi, Mizutori, Maruo. Prenatal Evaluation of Bidirectional Epignathus: Comparison of ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Fetal diagnosis and therapy.* 2003; 18 (1): 26-28.
20. Demajumdar, Bhat. Epignathus: a germ-cell tumour presenting as neonatal respiratory distress. *International journal of pediatric otorhinolaryngology.* 1999; 44: 87-90.
21. Ruano, Benachi, Aubry, Parat, Dommegues, Manach. The impact of 3-dimensional ultrasonography on perinatal management of a large epignathus teratoma without ex utero intrapartum treatment. *Journal of pediatric surgery* 2005; 40 E31-E34.
22. Özeren, Yüksel, Altinok, Yazgan, Bilgiç. Prenatal ultrasound diagnosis of a large epignathus. *Journal of obstetrics and gynaecology.* 1999; 16(6): 660-1.
23. Sarioglu, Wegner Gasiorek-Wiens, Entezami, Schmock, Hagen, Becker. Epignathus: Always a simple teratoma? Report of an exceptional case with two additional fetiform bodies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 397-403.
24. Senyüz, Rizalar, Celayir, Öz. Fetus in fetu or giant epignathus from the mouth. *Journal of pediatric surgery.* 1992; 43 (12): 1493-5.
25. Catalano, Urken, Alvarez, Norton, Wedgewood, Holzman, Biller. New approach to the management of airway obstruction in "high risk" neonates. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992, 118(3): 306-9.
26. Harar, Pratap, Chadha, Tolley. Bilateral tension pneumothorax following rigid bronchoscopy: A report of an epignathus in a newborn delivered by the EXIT procedure with a fatal outcome. *The Journal of Laryngology Otolaryngology.* 2005, 119: 400-2.
27. Zhang, Din, Zhao. Giant epignathus teratoma: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007, 65: 337-340.
28. Gunkel, Sprinzi, Pühringer, Fischer, Simma, Thumfart. Microendoscopic transoral CO₂-Laser resection of an extensive nasopharyngeal and teratoma. *American Journal of Otolaryngology.* 1997; 18 (2): 140-4.
29. Lang, Lughrey, Hunter, Rowley. Ex utero Intrapartum Treatment (EXIT) procedure and simultaneous excision of oral teratoma. *Irish Medical Journal* 2007; 100(10).