



REPORTE DE CASO

<https://doi.org/10.18597/rcog.3906>

Teratoma nasofaríngeo inmaduro con diagnóstico prenatal: reporte de un caso y revisión de la literatura

Immature nasopharyngeal teratoma with prenatal diagnosis: Case report and review of the literature

Angy Lorena Meneses-Parra, MD¹; Rafael Eduardo Tarazona-Bueno, MD¹; Rafael Leonardo Aragón-Mendoza, MD²; Marcela Altman-Restrepo, MD²

Recibido: 22 de agosto de 2022 / Aceptado: 16 de enero de 2023

RESUMEN

Objetivos: reportar el caso de una gestante con diagnóstico de feto con teratoma nasofaríngeo inmaduro y realizar una revisión describiendo el pronóstico de esta patología.

Materiales y métodos: se reporta el caso de una gestante de 27 años, atendida en la Unidad de Ginecología y Obstétrica de un centro de referencia en Bogotá (Colombia), por hallazgo durante el control prenatal de un feto con evidencia de polihidramnios secundario a teratoma nasofaríngeo. Se realizó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Medline vía PubMed, Scopus, SciELO y ScienceDirect, restringiendo tipo de idioma (inglés y español) y por fecha de publicación (enero de 2001 a enero de 2021). Se incluyeron reportes de caso y series de casos que abarcaran el pronóstico de esta patología.

Resultados: la búsqueda recuperó 168 títulos, de los cuales 55 cumplieron con los criterios de inclusión. En total se reportó el resultado perinatal de 58 fetos con diagnóstico de teratoma nasofaríngeo inmaduro detectado en etapa prenatal. En los casos identificados, la mortalidad perinatal fue del 25,4 % y el porcentaje de óbito fue cercano al 3,6 %.

Conclusiones: el teratoma nasofaríngeo inmaduro es

una patología poco frecuente. La literatura disponible sugiere que el pronóstico fetal depende del grado de compromiso de las estructuras intracraneales y de la posibilidad de resección de la lesión. Se requieren más estudios que evalúen el pronóstico de los fetos con teratoma nasofaríngeo inmaduro.

Palabras clave: neoplasias de la boca; teratoma; diagnóstico prenatal; feto; pronóstico.

ABSTRACT

Objectives: To report the case of a pregnant woman with prenatal diagnosis of fetal immature nasopharyngeal teratoma, and to conduct a review of the literature describing the prognosis of this condition.

Material and methods: We report the case of a 27-year-old pregnant woman who received care at the Obstetrics and Gynecology Unit of a reference hospital in Bogotá (Colombia) because of a finding during a prenatal visit of evidence of polyhydramnios, secondary to a nasopharyngeal teratoma. A literature search was conducted in the Medline via PubMed, Scopus, SciELO and ScienceDirect databases, restricted by language (English and Spanish) and date of publication (January 2001 to January 2021). Case reports and case series covering the prognosis of this condition were included.

Results: Overall, 168 titles were retrieved, 55 of which met the inclusion criteria. Perinatal outcomes for a total of 58 fetuses with a diagnosis of immature

* Correspondencia: Angy Lorena Meneses-Parra. Dirección: transversal 3c # 49-02, código postal: 110231, Hospital Militar Central, servicio de ginecología y obstetricia, Bogotá (Colombia). u14900308@unimilitar.edu.co.

1. Médico residente ginecología y obstetricia, Universidad Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá (Colombia).
2. Médico ginecoobstetra, especialista en medicina materno fetal, Hospital Militar Central, Bogotá (Colombia).

nasopharyngeal teratoma detected during the prenatal stage were reported. In the identified cases, perinatal mortality was 25.4 % and the percentage of fetal demise was close to 3.6 %.

Conclusions: Immature nasopharyngeal teratoma is an infrequent condition. The available literature suggests that fetal prognosis depends on the degree of compromise of intracranial structures and the possibility of resecting the lesion. Further studies are needed to assess the prognosis of fetuses with immature nasopharyngeal teratoma.

Keywords: Oral neoplasms; teratoma; prenatal diagnosis; fetus; prognosis.

INTRODUCCIÓN

El teratoma nasofaríngeo es una neoplasia sólida que surge del hueso esfenoides o de la orofaringe (1), cuyo origen radica en el crecimiento desorganizado de las células embrionarias pluripotenciales presentes en la bolsa de Rathke (2). Se trata de una patología poco frecuente, con una incidencia aproximada de un caso por cada 800.000 nacidos vivos (3), que afecta preponderantemente a fetos de sexo femenino, con una relación 5 a 1 (4). Representa del 2 al 9 % de todos los teratomas en recién nacidos (5), y si bien en el 90 % de los casos exhibe un comportamiento benigno (1), cuando se trata de tejido neural inmaduro alcanza su máximo nivel de mortalidad con el 50 % de los casos (6).

A pesar que el diagnóstico definitivo de esta entidad lo establece el estudio histológico, el cual determina el grado de diferenciación celular (7) y excluye otras posibles etiologías (linfangioma, hemangioma, tiroides ectópico, higroma quístico, adenoma salival) (8), se puede instaurar sospecha diagnóstica toda vez que se visualice la presencia de una lesión tumoral de contenido mixto y tamaño variable ubicada en la cavidad oral fetal (9), asociada a la existencia de polihidramnios (50 % de los casos) (10).

Debido a que el teratoma nasofaríngeo presenta crecimiento lento (11), el diagnóstico se realiza habitualmente en etapas tardías de la gestación (69 % de los casos se diagnostican durante

segundo trimestre de la gestación) (12), a pesar del advenimiento de la ecografía 3D (13) y de la resonancia magnética fetal (14,15). La ecografía 3D permite visualizar la tumoración en modos multiplanares (13); sin embargo, esta modalidad ecográfica es limitada en aquellos casos donde el tumor no presenta protrusión por la cavidad bucal, lo cual no permite su caracterización en superficie. La resonancia magnética cuyo eje central se fundamenta en una mejor comprensión de los planos anatómicos fetales, permite detallar con mayor precisión el grado de compromiso de la vía aérea, del esófago fetal y a descartar o confirmar la presencia de afección intracraneal (16).

La atención de la gestante cuyo fruto se encuentra comprometido por la presencia de un teratoma nasofaríngeo supone un verdadero reto terapéutico debido a que la extensión de la lesión a estructuras vitales requiere la planeación cuidadosa del parto por parte de un equipo multidisciplinario (17). La oclusión intrínseca o extrínseca de la vía aérea ocurre en el 80 al 100 % de los casos, la cual está relacionada con el tamaño y el sitio de la lesión, lo que acarrea un alto riesgo de muerte fetal en el parto vaginal (18); por esta razón se ha indicado el nacimiento por cesárea, acompañada del tratamiento extrauterino intraparto (EXIT - *Ex Utero Intrapartum Treatment*); técnica considerada como la más idónea para mantener una adecuada oxigenación mediante la circulación fetal-placentaria, en tanto el equipo quirúrgico permeabiliza la vía aérea con intubación endotraqueal o traqueostomía (19), acorde a los cambios anatómicos que genera la lesión sobre la anatomía fetal (20).

A pesar de que se conoce que ciertos factores se encuentran asociados con un peor pronóstico neonatal (v. g. histopatología, tamaño tumoral, localización, velocidad de crecimiento y compromiso de tejidos circundantes) (21,22), poco se conoce acerca de los resultados perinatales a corto, mediano y largo plazo, información de vital importancia para el profesional de la salud cuando se ve abocado a brindar asesoría a los padres con respecto al impacto perinatal de esta condición

(23). A la luz de los vacíos del conocimiento, el objetivo de este estudio es reportar el caso de una gestante con diagnóstico de feto con teratoma nasofaríngeo inmaduro irresecable, y hacer una revisión de la literatura describiendo el pronóstico de esta entidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 27 años, G2P1V1, con embarazo de 33 semanas que ingresa el 3 de julio de 2021 al servicio de urgencias del Hospital Militar Central en Bogotá, remitida por un cuadro clínico de tres días de evolución de actividad uterina asociado a dificultad respiratoria progresiva secundaria a distensión abdominal. El Hospital Militar Central es una institución de alto nivel de complejidad ubicado en la ciudad de Bogotá, Colombia, que atiende población perteneciente a las fuerzas militares.

La paciente no presentaba antecedentes personales relevantes, al momento de la consulta contaba con ultrasonido obstétrico de cribado de primer trimestre negativa para aneuploidía, y ultrasonografía de detalle anatómico fetal sin evidencia de alteración, ambas congruentes para una gestación de 33 semanas. Los valores de hormona estimulante del tiroides y tiroxina libre eran adecuados para la edad gestacional (2,4 mUI/L y 0,98 nmol/L respectivamente), con un reporte de curva de tolerancia oral a glucosa no sugestivo de alteración en el metabolismo de hidratos de carbono y con paraclínicos negativos para infección perinatal dados por urocultivo negativo, prueba treponémica negativa, prueba para el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) negativa, antígeno de superficie para hepatitis B negativo, prueba de rubeola IgG (inmunoglobulina G) positiva e IgM (inmunoglobulina M) negativa, prueba de toxoplasma IgG positiva con IgM negativa.

Al examen físico de ingreso se documentó tensión arterial de 105/68 mm/Hg, frecuencia cardíaca de 78 latidos por min, frecuencia respiratoria de

20 respiraciones por min, temperatura de 37 °C y saturación de 94 % al ambiente. Se identificó presencia de actividad uterina irregular, se documentó altura uterina de 39 cm, feto único longitudinal cefálico y frecuencia cardíaca fetal de 138 latidos por min. Al examen ginecológico se evidenciaron genitales externos de aspecto usual, y al tacto vaginal cuello uterino anterior blando, dilatado un centímetro con borramiento del 60 %; las membranas se palpaban íntegras y no se observó sangrado vaginal.

Con diagnóstico de amenaza de parto pretérmino asociado a posible polihidramnios, se hospitalizó para manejo con cristaloides, tocólisis con nifedipino, administración de corticosteroides para maduración pulmonar fetal y se solicitaron estudios complementarios para evaluar bienestar fetal y descartar posibles etiologías que explicaran el polihidramnios. La ecografía obstétrica reportó biometría concordante para 33 semanas y 5 días, peso estimado fetal de 2.170 g en percentil 50 %, placenta corporal posterior grado II e índice de líquido amniótico de 47 cm. Como hallazgo positivo a la exploración ecográfica se evidenció perfil fetal con apertura bucal persistente y presencia de imagen dependiente del paladar duro, de contornos irregulares, ecogenicidad mixta con calcificaciones en su interior que ocupaba la cavidad bucal fetal con diámetros de 37 x 37 x 38 mm para un volumen de 28 cm³ (Figura 1). Ante el hallazgo ecográfico se sospechó teratoma nasofaríngeo, por lo que se completó estudio ecográfico con neurosonografía y ecocardiograma fetal, los cuales fueron normales. En cuanto a los laboratorios maternos, el hemograma reportó: leucocitos, 11.780 células/ μ l; neutrófilos, 65 %; hemoglobina, 12,1 g/dl; hematocrito, 35 %; plaquetas, 203.000 plaquetas/ μ l; proteína C reactiva (PCR) negativa, urocultivo negativo, cultivo recto-vaginal para estreptococo del grupo B negativo y prueba de citomegalovirus IgG positiva e IgM negativa.

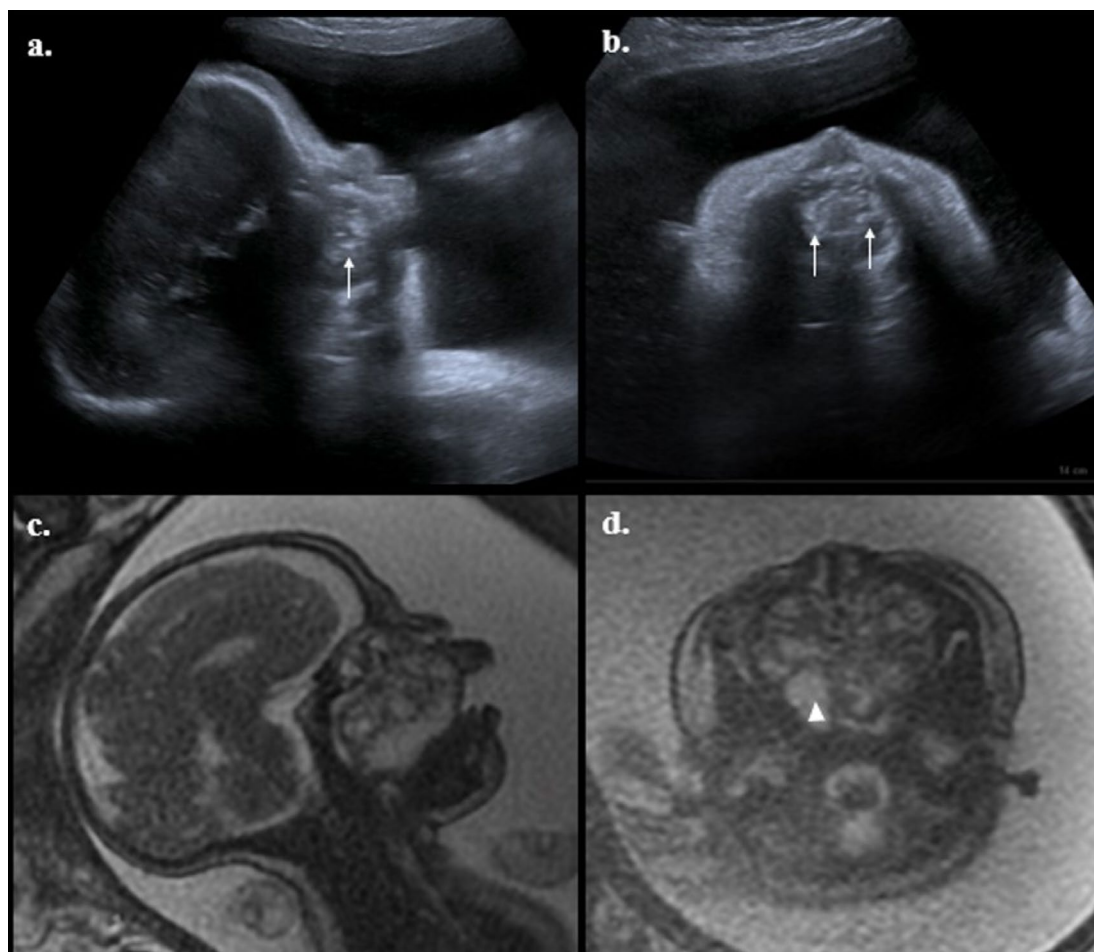


Figura 1. Ecografía obstétrica y resonancia fetal.

En las fotografías a y b, se muestra imagen ecográfica de corte sagital y axial con masa en paladar con ecogenicidad mixta, en su interior calcificaciones (flechas). Las fotos c y d muestran imágenes de resonancia secuencias ponderadas en T2, corte sagital y axial con masa heterogénea con bordes lobulados, expansiva, que ocupa la nasofaringe y orofaringe, de componente sólido y quístico por zonas hiperintensas (cabeza de flecha).

Fuente: imágenes de archivo del estudio.

Por persistencia de actividad uterina asociada a dificultad respiratoria secundaria a distensión abdominal, se realizó amniodrenaje de 1.500 cc de líquido amniótico claro, sin complicaciones, y se obtuvo cariotipo fetal euploide 46, XX. Se completó el estudio de la anatomía fetal por resonancia magnética, secuencias ponderadas en T2 corte sagital y axial, documentando la existencia de una lesión con bordes lobulados, expansiva, que ocupaba la nasofaringe y orofaringe, de componente predominantemente sólido por la presencia de zonas hiperintensas, con un tamaño de 37 x 47 mm, sin estigmas de compromiso de las órbitas o de sistema nervioso central (Figura 1). Durante la

evolución la paciente presentó ruptura espontánea de membranas, por lo que se indicó terminación de la gestación por cesárea bajo protocolo de EXIT (7). Se obtuvo recién nacido de sexo femenino, de 2.180 g, Apgar 5, 8 y 9. Durante la adaptación neonatal y bajo intubación orotraqueal la recién nacida presentó bradicardia (60 latidos min) y ausencia de esfuerzo respiratorio, por lo que requirió reanimación neonatal con adrenalina y solución salina por vía umbilical acompañada de masaje cardíaco, con retorno de la circulación espontánea.

Al examen físico neonatal se evidenció malformación de línea media, maxilar superior con hipertelorismo, hipoplasia de los huesos propios

de la nariz con fosas nasales hipoplásicas; en boca se identificó masa de consistencia blanda, no móvil, que obstruía la vía aérea superior dependiente de paladar blando y paladar duro (Figura 2); se realizó nasofibrolaringoscopia con paso de lente flexible por ambas fosas nasales logrando identificar únicamente la cabeza de cornetes inferiores, a partir del área II bilateral se observó masa de consistencia cauchosa con obstrucción del 100 % de la luz en ambas

fosas nasales; la epiglotis, supraglotis y glotis con anatomía normal. En la valoración multidisciplinaria en salas de cirugía de pediatría, neonatología, otorrinolaringología y cirugía pediátrica se realizó traqueostomía y se hospitalizó la recién nacida para estudios complementarios. Con una adecuada evolución posoperatoria, la paciente tuvo egreso hospitalario a las 48 horas.

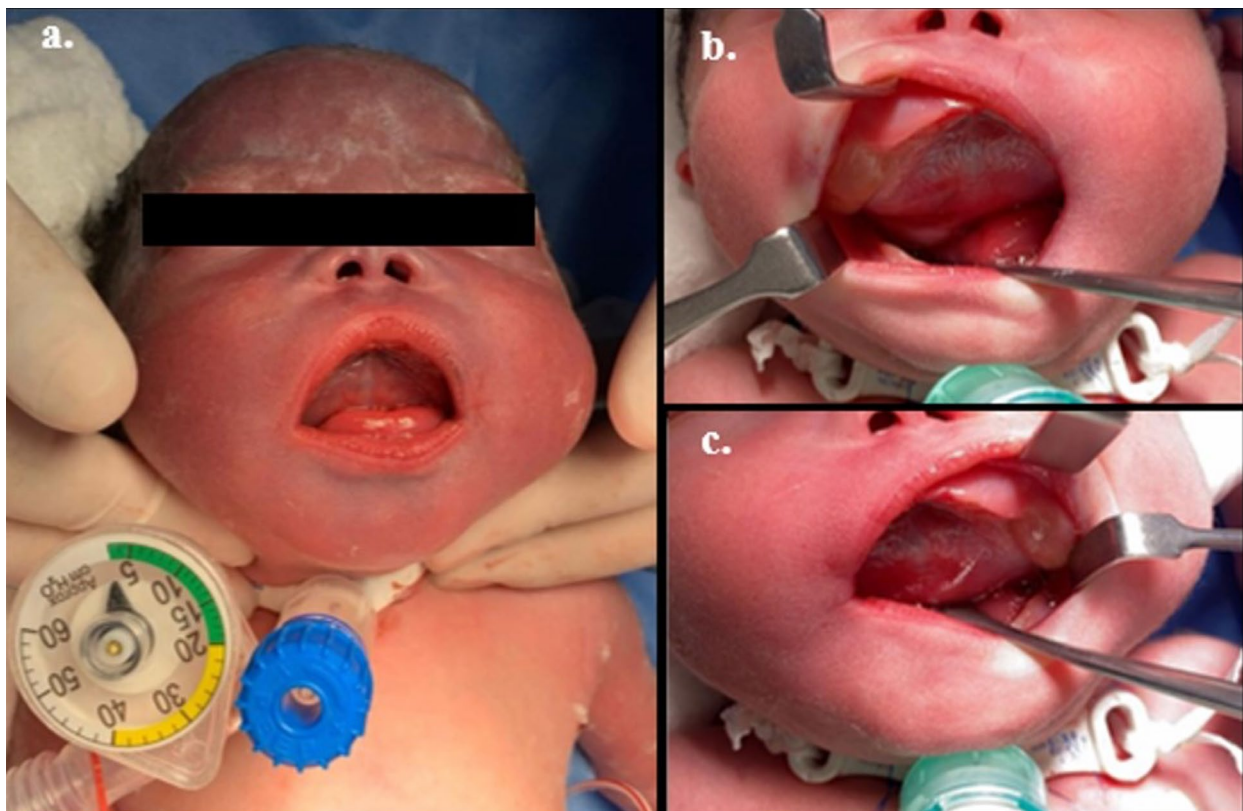


Figura 2. Examen físico recién nacida.

a, apertura bucal permanente, hipertelorismo, fosa nasal hipoplásica. b y c, masa en boca fetal con obstrucción de vía aérea superior.

Fuente: imágenes de archivo del estudio.

Durante la hospitalización de la recién nacida se realizó tomografía de senos paranasales y órbitas, la cual mostró:

Una masa sólida heterogénea de 39 x 50 milímetros, con calcificaciones internas y algunas regiones intratumorales de comportamiento graso, con epicentro en la cavidad nasal, de aspecto expansivo que remodela la cavidad nasal y celdillas etmoidales, que invade y remodela la

cavidad oral, reduce en la profundidad de las órbitas generando hipertelorismo y leve grado de proptosis ocular. (Figura 3).

Se realizó biopsia del tumor con múltiples fragmentos irregulares de tejido de color pardo claro de consistencia blanda, el estudio microscópico mostró estructuras quísticas que presentaban revestimiento por epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliado y escamoso, con islotes

de tejido cartilaginoso con tres focos de tejido neuro-ectodérmico inmaduro, lo que confirmó el diagnóstico de teratoma orofaríngeo inmaduro grado dos de alto grado; los marcadores tumorales alfafetoproteína (AFP) en 6.768 U/mL, marcador

tumoral antígeno del cáncer 125 (CA-125) en 143,5 U/mL, gonadotropina coriónica humana fracción beta (B-hCG) en 0,223 U/mL y el antígeno carcinoembrionario (CEA) en 2,61 U/mL.

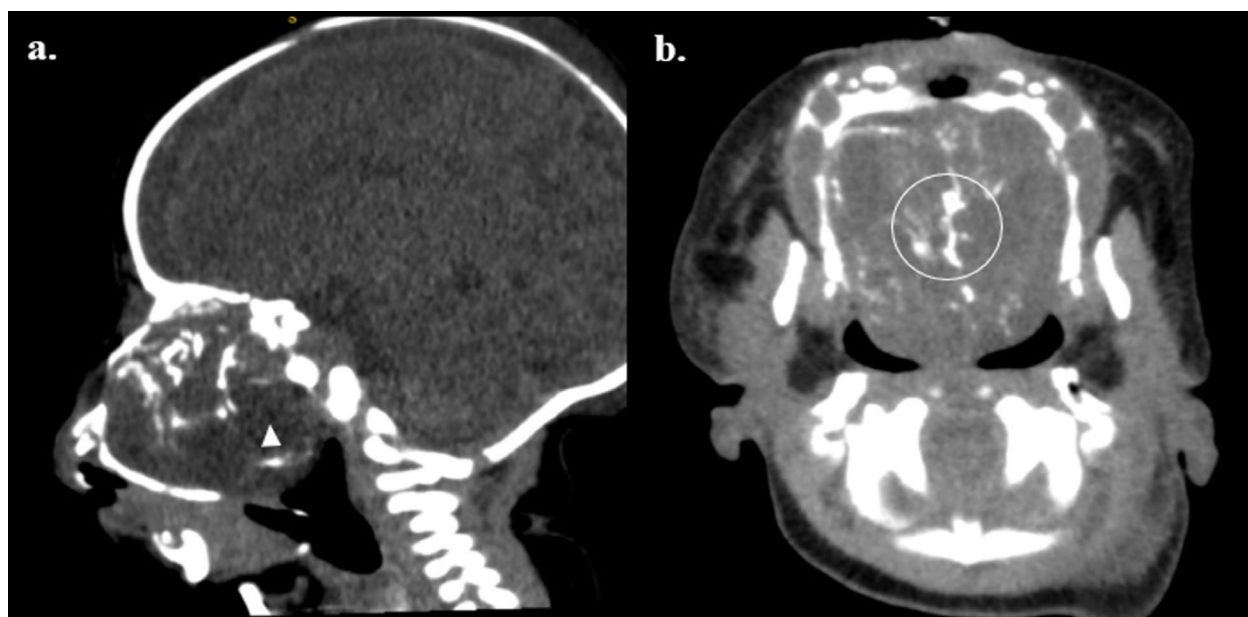


Figura 3. Tomografía axial recién nacido.

a y b, corte sagital y axial, se observa compromiso de la nasofaringe por lesión redondeada de bordes lobulados, heterogénea, predominante hipodensa, con epicentro en la cavidad nasal; con calcificaciones internas (círculo) y regiones de comportamiento graso (cabeza de flecha). Predominante hipodensa.

Fuente: imágenes de archivo del estudio.

Por concepto de junta médica se consideró que la paciente no era candidata a radio o quimioterapia, y se brindó soporte a los padres por parte del grupo de salud mental (psicología, psiquiatría, trabajo social), con mecanismos de adaptación favorables para el afrontamiento de la situación de su hija. A los 72 días de hospitalización, bajo nutrición enteral por sonda oro-yeyunal, con un adecuado patrón respiratorio y siendo usuaria de traqueostomía, se dio alta neonatal a la paciente con seguimiento por los servicios de pediatría y cuidados crónicos domiciliarios, con muerte en casa a los seis meses de vida.

MATERIALES Y MÉTODOS

Con base en la pregunta: ¿cuál es el pronóstico de los fetos con diagnóstico de teratoma nasofaríngeo?, se realizó la búsqueda bibliográfica en las bases

de datos Medline vía PubMed, Scopus, SciELO y ScienceDirect, con los términos “neoplasias de la boca”, “teratoma”, “diagnóstico prenatal”, “feto” y “pronóstico” en inglés: “Mouth neoplasms; teratoma; prenatal diagnosis; fetus; prognosis”; restringiendo tipo de idioma (inglés y español) y por fecha de publicación (enero de 2001 a enero de 2021). Se incluyeron reportes de caso y series de casos de fetos o neonatos con diagnóstico de teratoma nasofaríngeo que evaluaron el pronóstico de esta patología. Se excluyeron fetos que no tenían diagnóstico prenatal, y los estudios de los cuales no fue factible obtener el texto completo.

Dos autores, de manera independiente, seleccionaron los artículos por título y resumen; de los artículos que cumplían con los criterios de población y diseño se buscó el texto completo, se verificó el cumplimiento de los criterios de inclusión

y, en caso de discrepancia, un tercer autor, posterior al análisis del texto completo del artículo, definía su inclusión. Las variables evaluadas fueron: edad gestacional al parto, peso al nacer, vía del parto, óbito fetal, muerte neonatal, malformaciones asociadas y sobrevivencia posnatal (meses).

Aspectos éticos. Se solicitó autorización al representante legal de la paciente, con consentimiento informado escrito, y al Comité de ética médica del Hospital Militar Central, para publicar el caso; se tomaron las precauciones para

garantizar la confidencialidad de la información y el anonimato del paciente; el registro fotográfico fue tomado por los autores.

RESULTADOS

Se identificaron 168 títulos de los cuales se seleccionaron 55 estudios que cumplieron con los criterios de inclusión (ver Figura 4 y Tabla 1). Del total de estudios seleccionados, 53 correspondían a reportes de caso (6,8-12,17-49,52-65) y dos a series de casos (50,51).

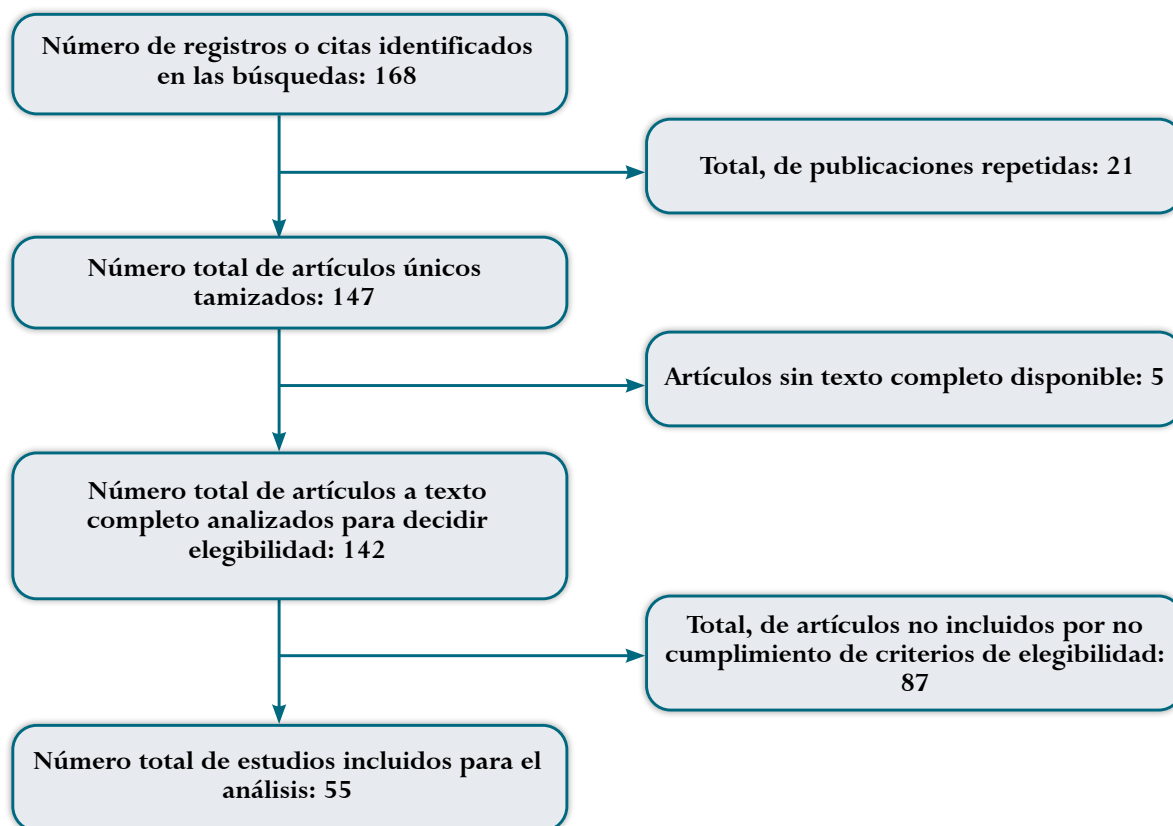


Figura 4. Resultados de la revisión de la literatura.
Fuente: elaboración propia.

La edad materna más frecuente al momento del diagnóstico estuvo entre los 26 y 32 años, con un 34,5 % de los casos ($n = 19$) (10,18,23,24,26,30,33,34,39,43-45,48,49,53-55,60), seguido de pacientes entre los 19 y 25 años con

un 23,6 % de los casos ($n = 13$) (8,17,20,31,32,35-37,40,47,57,61,62); menores de 18 años con 5,4 % de los casos ($n = 3$) (19,27,41) y mayores de 40 años con 1,8 % de los casos ($n = 1$) (64) sin dato un estudio (65).

Tabla 1.
Casos reportados en la literatura de teratoma nasofaríngeo con diagnóstico prenatal.

Autor (Año)	Edad materna (años), paridad	Edad al diagnóstico (semanas)	Resultado perinatal y peso	Tamaño (milímetros), histopatología	Localización, manejo, seguimiento posnatal
Benson, et al., 2009 (6)	NR	19	Parto vaginal a las 35 semanas Peso NR	NR, teratoma maduro	Afectación del paladar duro. Resección quirúrgica a las 4 semanas posnatal
Zhu, et al., 2021 (8)	25, G2P1V1	20	Parto vaginal a las 38 semanas Peso 3150 g	NR, teratoma mixto	Paladar blando, nasofaringe posterior y base de la lengua. Resección quirúrgica posnatal. Sin recurrencia a 12 meses
Kaido, et al., 2013 (9)	35, G2P1V1	20	Cesárea a las 39 semanas Peso 3306 g	88 x 41 mm teratoma	Crecimiento hacia afuera de la cavidad oral, Resección quirúrgica al día 22 posnatal. Sin complicaciones posoperatorias
Gonzalez, et al., 2021 (10)	32, NR	36	Cesárea a las 39 4/7 semanas Peso 2740 g	NR teratoma maduro	Paladar duro y blando Resección quirúrgica al día 1 y 3 posnatal más colgajo de periostio gingival. Sin complicaciones a 6 meses
Halteman, et al., 2006 (11)	38, NR	28	Cesárea a las 28 semanas Peso 1300 g	120 x 60 x 50 mm, teratoma	Compromiso del maxilar, adherido al alveolo derecho y paladar primario. Resección quirúrgica al día 2 posnatal más colgajo bucal derecho
Tonni, et al., 2009 (12)	38, G1P0	15	Parto vaginal a las 23 semanas Peso NR	NR, teratoma inmaduro	Masa expansiva que afecta la cara fetal con invasión desde la base de la boca. Muerte perinatal
Wannemuehler, et al., 2017 (17)	25, NR	38	Cesárea a las 38 5/7 semanas Peso NR	13 x 11 x 10 mm teratoma quístico maduro	Masa orofaríngea con un quiste en la base de la lengua Resección quirúrgica posnatal. Sin complicaciones a 24 meses
Pellegini, et al., 2021 (18)	30, G1P0	21	IVE a las 23 semanas Peso NR	49 x 35 x 54 mm teratoma inmaduro	Masa orofaríngea que se extiende hasta la parte superior del tórax NA
Takagi, et al., 2014 (19)	18, G1P0	30	Cesárea EXIT a las 33 semanas Peso 1950 g	77 x 56 x 81 mm teratoma maduro	Región orofaringe que salía por la cavidad oral. Muerte perinatal
Nagy, et al., 2012 (20)	22, G2A1	18	IVE a las 21 semanas Peso NR	20 x 19 mm teratoma	Masa que ocluía la cavidad oral NA

Autor (Año)	Edad materna (años), paridad	Edad al diagnóstico (semanas)	Resultado perinatal y peso	Tamaño (milímetros), histopatología	Localización, manejo, seguimiento posnatal
Kontopoulos, et al., 2012 (21)	37, G4P3V3	20	Parto vaginal a las 38 semanas Peso 4000 g	41 x 24 x 28 mm teratoma nasofaríngeo	Masa exofítica paramedial izquierdo. Escisión endoscópica intrauterina. Sin recurrencia
Faghfour, et al., 2014 (22)	33, G5P4V4	23	IVE a las 24 semanas Peso 1260 g	96 x 71 mm teratoma inmaduro	Masa orofaríngea en el lado derecho de la cara levantando la órbita derecha NA
Wang, et al., 2017 (23)	31, G1P0	16	Aborto a las 17 semanas Peso 355 g	70 x 45 mm teratoma inmaduro con extensión intracraneal	Masa en región maxilar NA
Calda, et al., 2011 (24)	29, G1P0	16	IVE a las 20 semanas Peso 310 g	20 mm teratoma	Masa en la cavidad oral anterior, desplazamiento posterior de la lengua NA
Naleini, et al., 2020 (25)	35, G3A2	25	Óbito fetal - Parto vaginal a las 28 semanas peso NR	NR teratoma maduro	Masa en la parte anterior de la cavidad oral NA
Kirishima, et al., 2018 (26)	32, G3P2V2	23	Óbito fetal - Cesárea a las 27 semanas Peso 1228 g	NR teratoma inmaduro	Tumor alrededor del cuello con sospecha de compromiso intracraneal NA
Tunes, et al., 2019 (27)	17, G1P0	34	Cesárea a las 40 semanas Peso 2950 g	32 x 24 mm teratoma maduro	Paladar blando y duro Resección quirúrgica al día 5 posnatal. Paladar hendido incompleto secundario.
Arora, et al. 2021 (28)	NR, G1P0	19	IVE a las 18 semanas Peso 180 g	60 x 60 x 40 mm teratoma inmaduro	Masa orofaríngea que se extiende externamente hasta el abdomen NA
Aydemir, et al., 2019 (29)	NR	38	Cesárea a las 38 semanas Peso 3800 g	180 x 120 x 70 mm teratoma maduro	Masa que sobresalía de cavidad oral y comprimía la tráquea Resección quirúrgica al día 3 posnatal. Sin complicaciones a 6 meses
Too, et al., 2008 (30)	32, G1P0	28	Cesárea de emergencia a las 34 semanas Peso NR	100 mm en su diámetro mayor teratoma inmaduro	Masa orofaríngea emergiendo desde la parte izquierda Resección quirúrgica al día 7 posnatal. Invasión intracraneal 2 semanas posterior. Muerte 3 semanas

Continuación Tabla 1

Autor (Año)	Edad materna (años), paridad	Edad al diagnóstico (semanas)	Resultado perinatal y peso	Tamaño (milímetros), histopatología	Localización, manejo, seguimiento posnatal
Kumar, et al., 2011 (31)	25, NR	29	Cesárea de emergencia a las 29 semanas Peso 1350 g	100 x 80 x 60 mm teratoma inmaduro	Masa en la superficie anterior de la mandíbula. Muerte perinatal
Morlino, et al., 2015 (32)	20, G1P0	22	IVE a las 22 semanas Peso NR	30 x 50 mm Teratoma	Masa ocupando la cavidad bucal y sobresaliendo hacia el lado derecho del cuello, paladar hendido bilateralmente NA
Miesnik, et al., 2014 (33)	32, G3P2V2	25	Cesárea de emergencia a las 35 semanas Peso NR	NR teratoma	Masa que se origina en la base de la lengua y sobresale por cavidad oral NR
Dakpe, et al., 2014 (34)	28, G3P2V2	28	Cesárea a las 32 semanas Peso 2500 g	70 x 50 mm teratoma inmaduro	Masa con afectación del paladar duro. Resección quirúrgica incompleta al día 1 posnatal. Segundo tiempo quirúrgico a los 7 meses de vida más injerto para cierre del paladar. Sin recurrencia a 36 meses
Sumiyoshi, et al., 2010 (35)	23, NR	28	Cesárea a las 28 semanas Peso 1196 g	100 mm de diámetro mayor teratoma inmaduro	Masa que sobresalía de cavidad oral con origen en la región del hueso del esfenoides Resección quirúrgica al día 2 posnatal. Tumor residual al tercer mes manejo con quimioterapia más cirugía de citorreducción
Dar, et al., 2009 (36)	22, G1P0	12	IVE a las 12 semanas Peso NR	11 x 18 x 9 mm teratoma	Masa que sobresalía la cavidad oral NA
García, et al., 2009 (37)	20, G1P0	30	Parto vaginal (Edad gestacional y peso NR)	NR teratoma maduro	Masa que Involucraba el paladar y alcanzó la base del cráneo en el área esfenoidal Resección quirúrgica a las 3 semanas posnatal. Sin recurrencia a 24 meses
Staboulidou, et al., 2008 (38)	34, G1P0	26	Cesárea a las 29 semanas Peso 1065 g	140 x 95 mm teratoma maduro	Masa en la cavidad oral en la línea media NA
Saha, et al., 2007 (39)	27, G3P1A1	29	Parto vaginal a las 34 semanas Peso NR	64 x 60x 46 mm teratoma maduro	Afectación del paladar duro, reemplaza bilateralmente la nariz Resección quirúrgica al día 30 posnatal. Muerte 6 meses

Autor (Año)	Edad materna (años), paridad	Edad al diagnóstico (semanas)	Resultado perinatal y peso	Tamaño (milímetros), histopatología	Localización, manejo, seguimiento posnatal
Daskalakis, et al., 2007 (40)	23, G1P0	21	Óbito fetal, Parto vaginal a las 27 semanas Peso 1015 g	44 x 26 mm teratoma inmaduro	Masa en orofaringe NA
Sherer, et al., 2006 (41)	18, G1P0	35	Cesárea a las 36 semanas Peso 2348 g	11 x 10 x 90 mm teratoma maduro	Masa en cavidad orofaringe y orofaringe y cavidades nasales proyectando fuera del feto Resección quirúrgica en periodo neonatal. Sin complicaciones a 3 meses
Tamura, et al., 2006 (42)	NR	22	Cesárea a las 29 semanas Peso 715 g	200 x 220 x 120 mm teratoma inmaduro	Gran masa alrededor de la cara del feto Resección quirúrgica en periodo neonatal. Sin recurrencia a 5 años
Ruano, et al., 2005 (43)	26, G2P1V1	22	Cesárea a las 35 semanas Peso 2600 g	32 x 25 mm teratoma maduro	Masa que afecta al paladar duro Resección quirúrgica al día 1 y 6 posnatal Sin complicaciones a 12 meses
Takeuchi, et al., 2003 (44)	31, G2P1V1	26	cesárea a las 27 semanas Peso 1500 g	110 mm teratoma maduro	Masa exofítica en la cara fetal en frente del maxilar Muerte perinatal
	29, G2P1V1	24	Cesárea a las 27 semanas Peso 2100 g	49 x 43 x 45 mm teratoma maduro	Masa anterolateral del cuello Muerte perinatal
Izadi, et al., 2003 (45)	29, G3P2V2	19	Cesárea a las 29 semanas Peso NR	NR teratoma maduro	Compromiso de las articulaciones temporomandibulares bilaterales. Resección quirúrgica al día 2 posnatal. Sin complicaciones reportadas
Hamed, et al., 2019 (46)	34, G2C1V1	35	Cesárea a las 39 semanas Peso NR 3550 g	64 x 57 mm teratoma maduro	Compromiso del paladar y labio superior. Resección quirúrgica al día 1 posnatal. Sin complicaciones reportadas
Santana, et al., 2014 (47)	20, G1P0	25	Cesárea a las 29 semanas Peso NR	75 x 54 mm teratoma	Masa que protruye por la cavidad oral ocupando área nasal y ocular Muerte perinatal
Dray, et al., 2013 (48)	27, G4P3V3	31	Cesárea a las 34 semanas Peso 2200 g	19 mm de diámetro mayor teratoma inmaduro	Masa saliendo por los 2 orificios nasales y orofaringe Resección quirúrgica al nacimiento. Sin recurrencia reportada

Autor (Año)	Edad materna (años), paridad	Edad al diagnóstico (semanas)	Resultado perinatal y peso	Tamaño (milímetros), histopatología	Localización, manejo, seguimiento posnatal
Vranic, et al., 2008 (49)	30, G2P1V1	29	Parto vaginal a las 29 semanas Peso NR	NR teratoma maduro	Masa en la boca sin protruir fuera de ella Muerte perinatal
Barthod, et al., 2013 (50)	NR	24	Cesárea EXIT a las 33 semanas Peso NR	NR teratoma	Lesión que protruye a través de la cavidad nasal izquierda y se extiende a la entrada laríngea Resección quirúrgica al día 1 posnatal. Tumor residual al quinto mes manejo con cirugía de cito reducción. Sin complicaciones a 3 años
Laje P, et al., 2013 (51)	NR	34	Cesárea EXIT a las 36 semanas Peso 2400 g	NR teratoma	NR, Resección quirúrgica al día 14 posnatal Usuario de gastrostomía
	NR	29	Cesárea EXIT a las 37 semanas Peso 2800 g	NR teratoma	NR, Resección quirúrgica al día 6 posnatal, usuario de gastrostomía
Tsitouridis, et al., 2009 (52)	35, G3P2V2	29	Cesárea a las 33 semanas Peso 1210 g	100 x 120 mm teratoma faríngeo	Masa al parecer originada en la boca, que se extiende a cuello anterior Muerte perinatal
Clement, et al., 2001 (53)	30, G2P1V1	17	IVE a las 17 semanas Peso 156 g	20 x 20 mm teratoma maduro	Masa orofaríngea que protruye por la boca NA
Moon, et al., 2015 (54)	28, NR	20	Cesárea a las 33 semanas Peso 1745 g	16 x 10 mm teratoma maduro	Masa afectando paladar y labio superior Resección quirúrgica al día 10 posnatal. Sin complicaciones a 13 meses
Chung, et al., 2012 (55)	29, G2P1V1	20	Cesárea a las 27 semanas Peso NR	65 x 20 x 10 mm teratoma inmaduro	Masa nasofaríngea con cavidad oral parcialmente obstruida Resección quirúrgica al nacimiento. Tumor residual al tercer mes manejo con cirugía de cito reducción
Antiñolo, et al., 2009 (56)	33, G1P0	21	Cesárea EXIT a las 33 semanas Peso NR	NR teratoma	Masa protruyendo desde la boca y la nariz y oclusión de la vía aérea Resección quirúrgica al día 1 posnatal.
Ince, et al., 2013 (57)	24, G2P1V1	33	Cesárea a las 33 semanas Peso 2160 g	NR teratoma inmaduro	Masa en el cuello fetal Resección quirúrgica al día 2 y 50 posnatal. Usuario de gastrostomía

Autor (Año)	Edad materna (años), paridad	Edad al diagnóstico (semanas)	Resultado perinatal y peso	Tamaño (milímetros), histopatología	Localización, manejo, seguimiento posnatal
Prevedello, et al., 2007 (58)	38, G3P2V2	27	Cesárea a las 33 semanas Peso NR	NR teratoma inmaduro	Masa en la base del cráneo extendiéndose hacia orofaringe Resección quirúrgica 3 semanas posnatal. Sin recurrencia a 12 meses
Agarwal, et al., 2015 (59)	35, NR	26	Cesárea EXIT a las 31 semanas Peso 2000 g	48 x 44 x 37 mm teratoma inmaduro	Masa ocupando la orofaringe e infiltrando el piso de la boca Resección quirúrgica al día 8 posnatal. Al quinto mes resección de masa recurrente en lengua, usuario de gastrostomía. Seguimiento 15 meses con retraso motor grueso y en el habla
Witters, et al., 2001 (60)	31, G4P3V3	20	IVE a las 20 semanas Peso 275 g	50 x 40 x 50 mm teratoma inmaduro	Masa originada en la nasofaringe y protruye por la cavidad oral NA
Sarioglu, et al., 2003 (61)	24, G2P1V1	24	IVE a las 24 semanas Peso 885 g	119 x 77 x 93 mm teratoma	Masa protruye por la cara fetal adherida a un cuerpo fetiforme NA
Harar, et al., 2005 (62)	21, G2P1V1	20	Cesárea EXIT a las 38 semanas Peso NR	NR teratoma	Dos masas protruyendo por cavidad oral Muerte perinatal
Rugolotto, et al., 2013 (63)	NR	24	Cesárea a las 37 semanas Peso NR	14 x 14 mm teratoma inmaduro	Masa en cavidad oral Muerte perinatal
Chen, et al., 2003 (64)	41, G6P3A2V3	17	IVE (edad gestacional NR) Peso 372 g	81 x 48 x 71 mm teratoma	Masa en lado izquierdo de la cara NA
Allen, et al., 2011 (65)	NR	35	Cesárea a las 37 semanas Peso NR	47 x 31 x 17 mm teratoma inmaduro	Masa protruyendo por el lado izquierdo de la cavidad oral con márgenes difíciles de limitar Resección quirúrgica al día 8 posnatal. Sin recurrencia a 14 meses

NR: no reportado

RMN: resonancia magnética nuclear

IVE: interrupción voluntaria del embarazo

NA: no aplica por condición clínica.

Fuente: elaboración propia.

El trimestre al momento del diagnóstico, fue de un caso en primer trimestre, realizado en la semana 12 de gestación, representando el 1,8 % de los casos (36). En el segundo trimestre entre las 14-28 semanas fue del 70,9 % de los casos ($n = 39$) (6-8,11,12,18,20-26,30,32-35,38,40-45,50-56,58-64) y durante el tercer trimestre después de la semana 29 con un 30 % de los casos ($n = 17$) (10,17,19,27,29,31,37,39,41,46,48,49,51,52,57,65). El diagnóstico prenatal se realizó por ecografía obstétrica en el 67,2 % de los casos ($n = 37$) (6,8,10-12,17-25,27,28,30-34,36-41,43,45,49,52,53,57,60-64) y se complementó con la resonancia magnética fetal en 27,2 % ($n = 15$) (9,26,29,41,42,44,46,48,50,51,55,58,59). Se utilizó la ecografía 3D asociada a la resonancia magnética fetal en el 9 % de los casos ($n = 5$) (47, 54, 56, 64,65).

De los casos reportados, el 29 % tuvo alguna intervención antenatal ($n = 16$) (26,33,38,39,44,48,51,59,59,60,62,64); de estas, seis corresponden a amniorreducción secundaria a polihidramnios severo (26,33,39,48,51,59) y 9 fueron llevados a amniocentesis con el objetivo de estudiar el cariotipo fetal (34,38,40,43,44,56,60,62,64), de estos solo un caso reportó alteración con un cariotipo 49xxx (38).

Se documentaron malformaciones asociadas en un 21,8 % de los casos (6,24,32,34,37-39,44,54,60,61,63), entre ellas se describen alteraciones cardíacas como corazón univentricular (6,39); hipoplasia ventricular (60,63); alteraciones del sistema nervioso central como merocrania asociado a diplomielia (32); agenesia del cuerpo calloso (24); ventrículo megalia y ausencia del cavum del *septum pellucidum* con hipoplasia del cerebelo (37); hidrocefalia (44), y otras malformaciones como paladar hendido (32,34,54) y ausencia de la falange distal del 4 dedo (61). Nuestros hallazgos son más frecuentes respecto a las malformaciones descritas por Hodges en el 6 % de los casos (66), las cuales pueden ser inducidas mecánicamente como el paladar hendido, lengua bífida, nariz bífida e hipoplasia mandibular (67), lo que puede condicionar mayor morbilidad y mortalidad de estos

pacientes.

Dentro de las complicaciones prenatales del teratoma nasofaríngeo está el polihidramnios y el parto pretérmino, el polihidramnios se reportó en el 36 % de los casos ($n=20$) (6,9,22,26,28,30,33,34,39,40,45,47-49,53,55,57-59,63); y el parto pretérmino en un 52,7 % de los casos ($n = 29$) (6,11,12,19,30,31,33-35,38-45,47-52,54-59). En las pacientes con parto pretérmino se presentó previo a las 34 semanas en el 82,7 % ($n = 24$) (11,12,19,30,31,34,35,38-40,42,44,45,47-50,52,54-59), siendo la principal causa la ruptura prematura de membranas.

Como tratamiento prenatal solo se reportó un caso de manejo quirúrgico antenatal exitoso guiado por fetoscopia a las 20 semanas de gestación, en un feto con un epignathus de 41 x 24 mm, pediculado, dependiente del paladar duro anterior, con posterior parto vaginal a término con adecuada adaptación neonatal y sin evidencia de tumor residual (21).

La vía más frecuente del parto fue la cesárea, con protocolo EXIT en un 65,4 % de los casos ($n = 36$) (9-11,17,26,27,29-31,33-35,38,41-48,50-52,54-59,62,63,65); el parto vaginal se presentó en el 20 % de los casos ($n = 11$) (6,8,12,21,23,25,32,37,39,40,49), y se realizó la interrupción voluntaria de la gestación en el 18,1 % de los casos ($n = 10$) (18,20,22,24,28,36,53,60,61,64). Al nacimiento, el género femenino fue el más frecuente, con un 50,9 % ($n = 28$) (9,10,18,19,21,22,24,26,27,32,34,36,39-44,48,49,51,52,55,58-60); el género masculino presenta un 27,2 % ($n = 15$) (8,11,20,23,29,31,38,45,46,51,53,54,57,61); en el 27,2 % ($n = 15$) de los casos no se registró el género del recién nacido (6,12,17,28,30,33,36,37,47,50,56,62-65).

Se presentó óbito fetal en el 3,6 % de los casos ($n = 2$) (25,26) y mortalidad perinatal fue del 25,4 % ($n = 14$) principalmente debido al compromiso de la vía aérea (12,19,30,31,38-40,44,47,49,52,62,63). En los casos de cesárea más protocolo EXIT ($n = 7$) (50,51,55,59,61,62) la mortalidad fue del 14,2 %; mientras que en los casos de parto vaginal ($n = 10$) (6,7,8,21,23,32,37,39,40,49) la mortalidad fue del 40 %. Kontopoulos et al., reportó tasas de

supervivencia del 30 al 40 % de los casos (21), por otro lado, Benouaiche et al., que reportaron tasas de óbito fetal en el 50 % de los casos y muerte neonatal en el 50 % de los supervivientes (68).

En los recién nacidos vivos ($n = 30$), se reportó resección posquirúrgica posnatal en 28 (93,3 %) (6,8-11,17,21,27,29,34,35,37,41-43,45,46,48,50,51,54,55-59,65) con 1 caso descrito previamente de manejo antenatal (21). La resección quirúrgica de la masa se realizó en el primer mes de vida en el 73,3 % de los nacidos vivos ($n = 22$) (9-11, 27,29,34,35,37,41,42,43,46,48,50,51,54-60). 8 recién nacidos requirieron 1 intervención adicional para completar la resección del tumor (10, 34, 35, 43, 50, 55, 57,59) 5 de los cuales correspondían a teratomas inmaduros. Se reportó 1 caso de recién nacido con teratoma inmaduro que requirió manejo complementario con quimioterapia (35), 2 casos de gastrostomía temporal (51,59), 1 caso de hipertensión pulmonar (48), 1 caso de displasia broncopulmonar y retinopatía grado 1 (55), 1 caso de traqueítis y neumonía (58), 1 caso de hemiglosectomía (59), 1 caso de colocación de injerto perióstico para cierre de defecto en paladar (34) 1 caso de falla cardíaca (6) y 1 caso de retraso en el desarrollo motor grueso y el habla (59). 12 casos documentaron seguimiento a 6 meses o más con ausencia de recidiva tumoral (8,10,17,29,34,37,42,43,50,51,54,65).

CONCLUSIONES

El teratoma nasofaríngeo inmaduro es una patología poco frecuente. La literatura disponible sugiere que el pronóstico fetal depende del grado de compromiso de las estructuras intracraneales y de la posibilidad de resección de la lesión. Se requieren más estudios que evalúen el pronóstico de los fetos con esta patología.

REFERENCIAS

1. Tenorio SJ, García MA, Muñoz BJA, Monroy HVM, Delgado SBE. Teratoma nasofaríngeo con extensión temporal y fosa subtemporal izquierda. *Rev Mex Pediatr.* 2015;82(5):165-70.

2. Noguchi T, Jinbu Y, Itoh H, Matsumoto K, Sakai O, Kusama M. Epignathus combined with cleft palate, lobulated tongue, and lingual hamartoma: Report of a case. *Oral Surg, Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontol.* 2006;101(4):481-6. <https://doi.org/10.1016/j.tripleo.2005.06.025>
3. Makki FM, Al-Mazrou KA. Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in a newborn. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2008;265(11):1413-5. <https://doi.org/10.1007/s00405-008-0611-2>
4. Liang CC, Lai JP, Lui CC. Cleft palate with congenital midline teratoma. *Ann Plast Surg.* 2003;50(5):550-4. <https://doi.org/10.1097/01.SAP0000037462.83232.1E>
5. Fotopoulou C, Toennies H, Guschmann M, Henrich W. Prenatal sonographic diagnosis of an oropharyngeal teratoma (epignathus) on a stillborn infant: A case report. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2007;211(4):165-8. <https://doi.org/10.1055/s-2007-960682>
6. Benson RE, Fabbroni G, Russell JL. A large teratoma of the hard palate: A case report. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2009;47(1):46-9. <https://doi.org/10.1016/j.bjoms.2007.12.015>
7. Tonni G, De Felice C, Centini G, Ginanneschi C. Cervical and oral teratoma in the fetus: A systematic review of etiology, pathology, diagnosis, treatment and prognosis. *Arch Gynecol Obstet.* 2010;282(4):355-61. <https://doi.org/10.1007/s00404-010-1500-7>
8. Zhu P, Li XY. Management of oropharyngeal teratoma: Two case reports and a literature review. *J Int Med Res.* 2021;49(2):2-6. <https://doi.org/10.1177/0300060521996873>
9. Kaido Y, Kikuchi A, Oyama R, Kanasugi T, Fukushima A, Sugiyama T. Prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging findings of a hypovascular epignathus with a favorable prognosis. *J Med Ultrason.* 2013;40(1):61-4. <https://doi.org/10.1007/s10396-012-0381-8>
10. Gonzalez-Cantu CM, Moreno-Peña PJ, Salazar-Lara MG, García PPF, Montes-Tapia FF, Cervantes-Kardasch VH, et al. Surgical management of palatal teratoma (Epignathus) with the use of virtual reconstruction and 3D models: A case report and literature review. *Arch Plast Surg.* 2021;48(5):518-23. <https://doi.org/10.1016/j.archps.2021.05.005>

- org/10.5999/aps.2021.00318
11. Halterman SM, Igulada KN, Stelnicki EJ. Epignathus: Large obstructive teratoma arising from the palate. *Cleft Palate-Craniofacial J.* 2006;43(2):244-6. <https://doi.org/10.1597/04-166.1>
 12. Tonni G, Centini G, Inaudi P, Rosignoli L, Ginanneschi C, De Felice C. Prenatal diagnosis of severe epignathus in a twin: Case report and review of the literature. *Cleft Palate-Craniofacial J.* 2010;47(4):421-5. <https://doi.org/10.1597/08-224.1>
 13. Araujo Junior E, Guimaraes Filho HA, Saito M, Pires AB, Pontes AL, Nardoza LM, Moron AF. Prenatal diagnosis of a large fetal cervical teratoma by three-dimensional ultrasonography: A case report. *Arch Gynecol Obstet.* 2007; 275:141-4 <https://doi.org/10.1007/s00404-006-0180-9>
 14. Lionel J, Miloslav V, Khaled AA-A. Giant epignathus. A case report. *Kwait Med J.* 2004;36(3):217-20.
 15. Pinho Matos A, Teixeira Castro P, de Barros Duarte L, Dutra Moraes Barbosa A, Daltro P, Fazecas T, et al. Prenatal diagnosis of cervical masses by magnetic resonance imaging and 3D virtual models: Perinatal and long-term follow-up outcomes. *J Matern Neonatal Med.* 2020;33(13):2181-9. <https://doi.org/10.1080/14767058.2018.1543393>
 16. Manchali M, Sharabu C, Latha M, Kumar L. A rare case of oropharyngeal teratoma diagnosed antenatally with MRI. *J Clin Imaging Sci.* 2014;4(1):1-5. <https://doi.org/10.4103/2156-7514.129261>
 17. Wannemuehler TJ, Deig CR, Brown BP, Morgenstein SA. Obstructing in utero oropharyngeal mass: Case report of a lymphatic malformation arising within an oropharyngeal teratoma. *Ear, Nose Throat J.* 2017;96(1):37-9. <https://doi.org/10.1177/014556131709600106>
 18. Pellegrini V, Colasurdo F, Guerriero M. Epignathus with oropharynx destruction. *Autops Case Reports.* 2021;11:1-8. <https://doi.org/10.4322/acr.2021.293>
 19. Takagi MM, Bussamra LCS, Araujo E, Drummond CL, Herbst SRS, Nardoza LMM, et al. Prenatal diagnosis of a large epignathus teratoma using two-dimensional and three-dimensional ultrasound: Correlation with pathological findings. *Cleft Palate-Craniofacial J.* 2014;51(3):350-3. <https://doi.org/10.1597/12-222>
 20. Nagy GR, Neducsin BP, Lázár L, Stenczer B, Csapó Z, Rigó J. Early prenatal detection of a fast-growing fetal epignathus. *J Obstet Gynaecol Res.* 2012;38(11):1328-30. <https://doi.org/10.1111/j.1447-0756.2012.01865.x>
 21. Kontopoulos EV, Gualtieri M, Quintero RA. Successful in utero treatment of an oral teratoma via operative fetoscopy: Case report and review of the literature. *Am J Obstet Gynecol.* 2012;207(1):1-4. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2012.04.008>
 22. Faghfour F, Bucourt M, Garel C, Benchimol M, Amarenco B, Soupre V, et al. Prenatal assessment of a fast-growing giant epignathus. *Fetal Pediatr Pathol.* 2014;33(1):55-9. <https://doi.org/10.3109/15513815.2013.850134>
 23. Wang AC, Gu YQ, Zhou XY. Congenital giant epignathus with intracranial extension in a fetal. *Chin Med J (Engl).* 2017;130(19):2386-7. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.215343>
 24. Calda P, Novotná M, Čutka D, Břešťák M, Hašlík L, Goldová B, et al. A case of an epignathus with intracranial extension appearing as a persistently open mouth at 16 weeks and subsequently diagnosed at 20 weeks of gestation. *J Clin Ultrasound.* 2011;39(3):164-8. <https://doi.org/10.1002/jcu.20762>
 25. Naleini F, Farshchian N, Mehrbakhsh M, Kamangar PB. A case report of a massive epignathus. *J Med Life.* 2020;13(3):435-8. <https://doi.org/10.25122/jml-2019-0164>
 26. Kirishima M, Yamada S, Shinya M, Onishi S, Goto Y, Kitazono I, et al. An autopsy case of epignathus (immature teratoma of the soft palate) with intracranial extension but without brain invasion: Case report and literature review. *Diagn Pathol.* 2018;13(1):1-8. <https://doi.org/10.1186/s13000-018-0776-y>
 27. Tunes RS, Cavalcanti GZ, Squarisi JMO, Patrocinio LG. Oral epignathus with maxilla duplication: Report of a rare case. *Craniomaxillofac Trauma Reconstr.* 2019;12(1):62-6. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1649497>
 28. Arora V, Bijarnia Mahay S, Rao S, Dimri N, Manocha A, Mansukhani C, et al. The fatal fetal tumor: A geneticist's perspective. *J Matern Neonatal Med.* 2021;34(6):1006-8. <https://doi.org/10.1080/14767058.2019.1622671>
 29. Aydemir F, Mutaf M, Eryılmaz MA. Giant epignathus (teratoma of palatine tonsil): A case report. *Turkish Arch Otorhinolaryngol.* 2021;59(2):158-61. <https://doi.org/10.1597/12-222>

- doi.org/10.4274/tao.2021.2021-4-7
30. Too SC, Sarji SA, Yik YI, Ramanujam TM. Malignant epignathus teratoma. *Biomed Imaging Interv J* [Internet]. 2008;4(2). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21614323/>
 31. Kumar K, Setty J, Sitaram A. Epignathus with Fetiform Features. *J Lab Physicians*. 2011;3(01):056-8. <https://doi.org/10.4103/0974-2727.78571>
 32. Morlino S, Castori M, Servadei F, Laino L, Silvestri E, Polimeni A, et al. Oropharyngeal teratoma, oral duplication, cervical diplomyelia and anencephaly in a 22-week fetus: A review of the craniofacial teratoma syndrome. *Birth Defects Res Part A - Clin Mol Teratol*. 2015;103(6):554-66. <https://doi.org/10.1002/bdra.23327>
 33. Miesnik SR, Jones T, Spinner SS. Cesarean to immediate neonatal intervention: A multidisciplinary approach to the perinatal care of a pregnancy complicated by a fetal airway obstruction. *JOGNN - J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2014;43:S99.
 34. Dakpé S, Demeer B, Cordonnier C, Devauchelle B. Emergency management of a congenital teratoma of the oral cavity at birth and three-year follow-up. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2014;43(4):433-6. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2013.09.004>
 35. Sumiyoshi S, MacHida J, Yamamoto T, Fukano H, Shimozato K, Fujimoto Y, et al. Massive immature teratoma in a neonate. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(10):1020-3. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2010.04.008>
 36. Dar P, Rosenthal J, Factor S, Dubiosso R, Murthy AS. First-trimester diagnosis of fetal epignathus with 2- and 3-dimensional sonography. *J Ultrasound Med*. 2009;28(12):1743-6. <https://doi.org/10.7863/jum.2009.28.12.1743>
 37. Calvo MA, Kline BM, Jones BB, Care MM, Koch BL. Brain malformations associated with epignathus: A clue for the correct prenatal diagnosis. *Pediatr Radiol*. 2009;39(12):1369-72. <https://doi.org/10.1007/s00247-009-1399-y>
 38. Staboulidou I, Miller K, Göhring G, Hillemanns P, Wüstemann M. Prenatal diagnosis of an epignathus associated with a 49,XXXXY karyotype - A case report. *Fetal Diagn Ther*. 2008;24(3):313-7. <https://doi.org/10.1159/000160219>
 39. Saha SP, Hobson E, Joss S. Nasopharyngeal teratoma associated with a complex congenital cardiac anomaly. *Clin Dysmorphol*. 2007;16(2):113-4. <https://doi.org/10.1097/MCD.0b013e328054c547>
 40. Daskalakis G, Efthimiou T, Pilalis A. Prenatal diagnosis and management of fetal pharyngeal teratoma: A case report and review of the literature. *J Clin Ultrasound*. 2007;35(3):159-63. <https://doi.org/10.1002/jcu.20300>
 41. Sherer DM, Zigalo A, Abulafia O. Prenatal 3-dimensional sonographic diagnosis of a massive fetal epignathus occluding the oral orifice and both nostrils. *J Ultrasound Med*. 2006;25:1503-5. <https://doi.org/10.7863/jum.2006.25.11.1503>
 42. Tamura T, Yamataka A, Okazaki T, Hosoda Y, Lane GJ, Miyano T. Management of a prenatally diagnosed huge teratoma arising from the soft palate. *Asian J Surg*. 2006;29(3):212-5. [http://doi.org/10.1016/S1015-9584\(09\)60090-7](http://doi.org/10.1016/S1015-9584(09)60090-7)
 43. Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Parat S, Dommergues M, Manach Y. The impact of 3-dimensional ultrasonography on perinatal management of a large epignathus teratoma without ex utero intrapartum treatment. *J Pediatr Surg*. 2005;40(11):31-4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.07.059>
 44. Takeuchi K, Masuda Y, Narita F, Kiyoshi K, Mizutori M, Maruo T. Prenatal evaluation of bidirectional epignathus: Comparison of ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Fetal Diagn Ther*. 2003;18(1):26-8. <https://doi.org/10.1159/000066379>
 45. Izadi K, Smith M, Askari M, Hackam D, Hameed AA, Bradley JP. A patient with an epignathus: Management of a large oropharyngeal teratoma in a newborn. *J Craniofac Surg*. 2003;468-72. <https://doi.org/10.1097/00001665-200307000-00012>
 46. Hamed ME, El-Din M, Abdelazim I, Shikanova S, Karimova B, Kanshaiym S. Prenatal diagnosis and immediate successful management of isolated fetal epignathus. *J Med Ultrasound*. 2019;27(4):198-201. https://doi.org/10.4103/JMU.JMU_125_18
 47. Santana EFM, Helfer TM, Passos JP, Junior EA. Prenatal diagnosis of a giant epignathus teratoma in the third trimester of pregnancy using three-dimensional

- ultrasound and magnetic resonance imaging: Case report. *Med Ultrason*. 2014;16(2):168-71. <https://doi.org/10.11152/mu.201.3.2066.162.efms1>
48. Dray G, Olivier C, Teissier N, Vuillard E, Michel J, Farnoux C, et al. Epignathus teratoma: Diagnostic and neonatal management. A case report. *J Gynécologie Obs Biol Reprod*. 2013;42:596-601. <https://doi.org/10.1016/j.jgyn.2012.12.004>
49. Vranic S, Caughron SK, Djuricic S, Bilalovic N, Zaman S, Suljevic I, et al. Hamartomas, teratomas and teratocarcinomas of the head and neck: Report of 3 new cases with clinico-pathologic correlation, cytogenetic analysis, and review of the literature. *BMC Ear, Nose Throat Disord*. 2008;8(1):1-10. <https://doi.org/10.1186/1472-6815-8-8>
50. Barthod G, Teissier N, Bellarbi N, Viala P, Oury JF, Dray G, et al. Fetal airway management on placental support: Limitations and ethical considerations in seven cases. *J Obstet Gynaecol (Lahore)*. 2013;33(8):787-94. <https://doi.org/10.3109/01443615.2013.823924>
51. Laje P, Howell LJ, Johnson MP, Hedrick HL, Flake AW, Adzick NS. Perinatal management of congenital oropharyngeal tumors: The ex utero intrapartum treatment (EXIT) approach. *J Pediatr Surg*. 2013;48(10):2005-10. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.02.031>
52. Tsitouridis I, Sidiropoulos D, Michaelides M. Sonographic evaluation of epignathus. *Hippokratia* [Internet]. 2009;13(1):55-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19240824/>
53. Clement K, Chamberlain, Boyd P, Molyneux A. Prenatal diagnosis of an epignathus: A case report and review. *Ultrasound Obs Gynecol*. 2001;18:178-81. <https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2001.00456.x>
54. Moon NR, Min JY, Kim YH, Choi SK, Shin JC, Park IY. Prenatal diagnosis of epignathus with multiple malformations in one fetus of a twin pregnancy using three-dimensional ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Obstet Gynecol Sci*. 2015;58(1):65. <https://doi.org/10.5468/ogs.2015.58.1.65>
55. Chung JH, Farinelli CK, Porto M, Major CA. Fetal epignathus the case of an early EXIT (ex utero intrapartum treatment). *Obstet Gynecol*. 2012;119(2, Part 2):466-70. <https://doi.org/10.1097/AOG.0b013e318242b3f1>
56. Antiñolo G, de Agustín JC, Losada A, Ontanilla A, Perla AG. Diagnosis and management of a large oropharyngeal teratoma (epignathus) in a twin pregnancy. *Int J Gynecol Obstet*. 2009;104(2):143-4. <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2008.09.021>
57. Ince EZ, Cekmez F, Yildirim Ş, Demirel A, Bilgic B, Kilicaslan I, et al. Malignant epignathus including a nephroblastoma component and successful management. *Ann Diagn Pathol*. 2013;17(3):288-90. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2012.01.008>
58. Prevedello DM, Kassam AB, Carrau RL, Snyderman CH, Thomas A, Gardner P, et al. Transpalatal endoscopic endonasal resection of a giant epignathus skull base teratoma in a newborn: Case report. *J Neurosurg*. 2007;107(3 Suppl.):266-71. <https://doi.org/10.3171/PED-07/09/266>
59. Agarwal Jayagobi P, Chandran S, Sriram B, Chang KTE. Ex-utero intrapartum treatment (EXIT) procedure for giant fetal epignathus. *Indian Pediatr*. 2015;52(10):893-5. <https://doi.org/10.1007/s13312-015-0740-9>
60. Witters I, Moerman P, Louwagie D, Van Assche FA, Migeon BR, Fryns JP. Second trimester prenatal diagnosis of epignathus teratoma in ring X chromosome mosaicism with inactive ring X chromosome. *Ann Genet*. 2001;44(4):179-82. [https://doi.org/10.1016/S0003-3995\(01\)01090-5](https://doi.org/10.1016/S0003-3995(01)01090-5)
61. Sarioglu N, Wegner RD, Gasiorek-Wiens A, Entezami M, Schmock J, Hagen A, et al. Epignathus: Always a simple teratoma? Report of an exceptional case with two additional fetiforme bodies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;21(4):397-403. <https://doi.org/10.1002/uog.92>
62. Harar RPS, Pratap R, Chadha N, Tolley N. Bilateral tension pneumothorax following rigid bronchoscopy: A report of an epignathus in a newborn delivered by the EXIT procedure with a fatal outcome. *J Laryngol Otol*. 2005;119(5):400-2. <https://doi.org/10.1258/0022215053945813>
63. Rugolotto S, Bertolini A, Cogo I, Pietrobelli A, Pecori S, Furlani M, et al. Epignato, sindrome del cuore sinistro ipoplasico e trisomia 18 in una gemella piccola per età gestazionale. *Pediatr Medica Chir*. 2013;35:191-3.

<https://doi.org/10.4081/pmc.2013.41>

64. Chen P, Shin J, Huang J. Two- and three-dimensional ultrasound demonstration of a giant epignathus. *Ultrasound Obs Gynecol.* 2003;21:407-12. <https://doi.org/10.1002/uog.70>
65. Allen LM. Prenatal 3-dimensional imaging techniques in the sonographic evaluation of an oral mass: Comparison with postnatal imaging modalities. *J Ultrasound Med.* 2011;30(4):561-8. <https://doi.org/10.7863/jum.2011.30.4.561>
66. Hodges MM, Crombleholme TM, Marwan AI, Mirsky D, Meyers M, Behrendt N, et al. Massive facial teratoma managed with the ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure and use of a 3-dimensional printed model for planning of staged debulking. *J Pediatr Surg Case Reports.* 2017;17:15-9. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2016.11.013>
67. Nogales FF, Gasca L, Llamas R, Blanco A, Sanz JF. Case report: Epignathus. Clinical, radiologic, and pathologic considerations. *Int J Gynecol Obstet.* 1977;15(1):41-3. <https://doi.org/10.1002/j.1879-3479.1977.tb00641.x>
68. Benouaiche L, Couly G, Michel B, Devauchelle B. Diagnosis and management of cervicofacial congenital teratomas: About 4 cases, literature review and restatement. *Ann Chir Plast Esthet.* 2007;52(2):114-23. <https://doi.org/10.1016/j.anplas.2006.08.007>

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Angy Lorena Meneses-Parra: elaboración del documento desde su concepción y diseño hasta la adquisición de la información, revisión del contenido intelectual, elaboración de fotos y participación en el diseño del material gráfico.

Rafael Eduardo Tarazona-Bueno: elaboración del documento desde su concepción y diseño hasta la adquisición de la información, revisión del contenido intelectual, elaboración de fotos y participación en el diseño del material gráfico.

Rafael Leonardo Aragón-Mendoza: revisión del contenido intelectual, elaboración de fotos y participación en el diseño del material gráfico, y aprobación de la versión enviada a proceso editorial. Marcela Altman-Restrepo: revisión del contenido intelectual y aprobación de la versión enviada a proceso editorial.

FINANCIACIÓN

Los autores no tuvieron ninguna fuente de financiación.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.