

TUMOR EMBRIONARIO INTRACRANEAL CONGÉNITO CON PROTRUSIÓN DEL GLOBO OCULAR A PROPÓSITO DE UN CASO

**MARTÍNEZ Agustina; HORESTEIN Martín; GÓMEZ Everlyn, SAMBRIZZI Jorge,
PARRA Carlos, FRANCISCO Marisa**
martinezagus208@gmail.com

San Rafael, Mendoza, Argentina
Presentación sin conflicto de interés

PRESENTACIÓN DE CASO

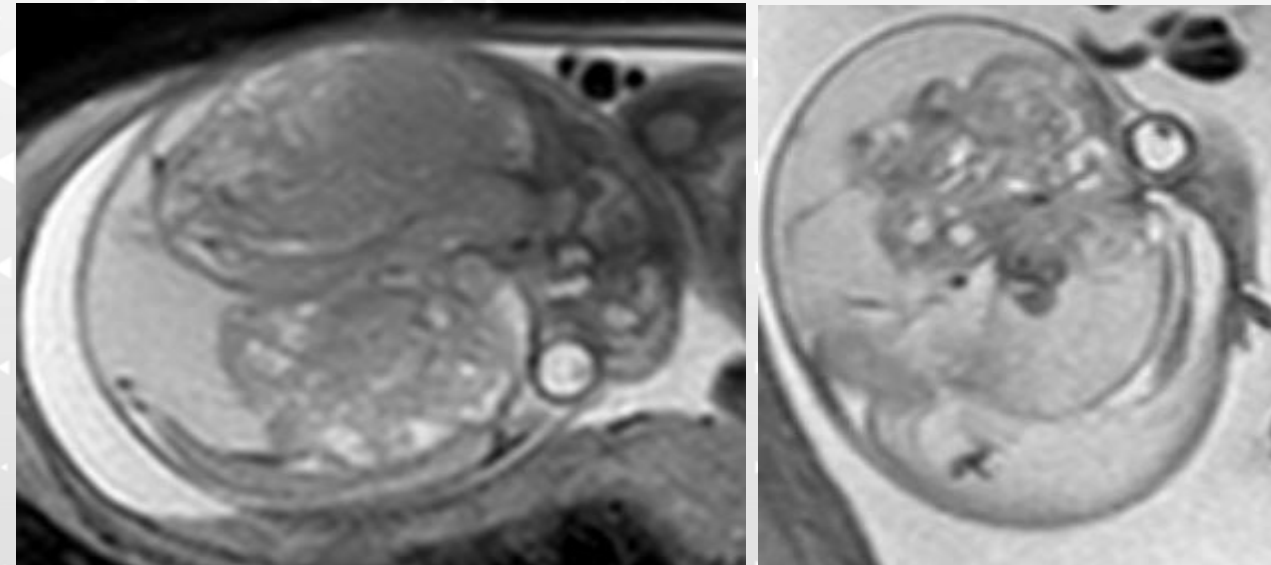
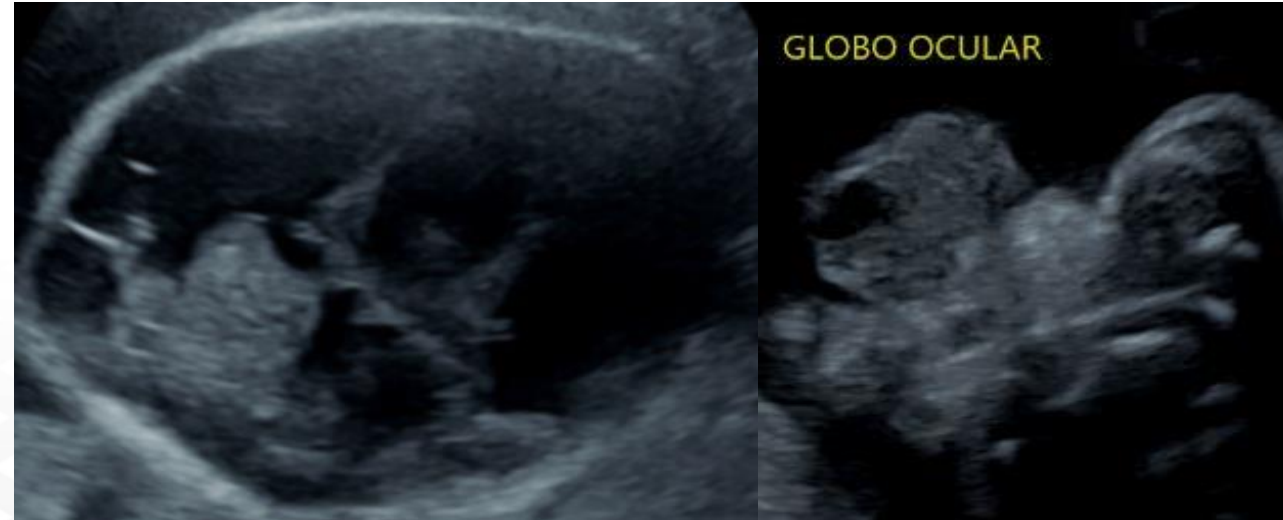
- ✿ Paciente de 32 años
- ✿ Sin antecedentes personales ni familiares patológicos
- ✿ Derivada por sospecha de malformación cerebral para realizar ecografía a las 25 semanas de gestación

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

✿ Ecografía: Aumento del tamaño cefálico a expensas de extensa masa intracraneal espacio - ocupante, con áreas quísticas y calcificaciones, que genera efecto de masa con desplazamiento del parénquima cerebral remanente y marcada dilatación del sistema ventricular

✿ Protrusión del globo ocular derecho

✿ RMN: Incremento del tamaño cefálico, secundario a la presencia de voluminosa masa intracraneal, que presenta intensidad de señal heterogénea, con áreas quísticas, condicionando marcada dilatación del sistema ventricular. Esta masa se extiende a través de la órbita derecha, ocupando su totalidad, produciendo exoftalmo ocular; hallazgo compatible con neoplasia intracraneana de etiología a determinar



- ✿ Se discute el caso en forma multidisciplinaria, en el que considerando el mal pronóstico perinatal se decide realizar cesárea a las 27 semanas por aumento de la circunferencia cefálica, para preservar salud y futuro reproductivo de la paciente
- ✿ El análisis histopatológico revela proliferación neoplásica maligna craneal compuesta por elementos neurales inmaduros que asemejan al tubo neural embrionario,seudorosetas y elementos cartilaginosos, compatible con Tumor embrionario con rosetas multicapas (ETMR) (Meduloepitelioma), siendo una neoplasia maligna del SNC altamente agresiva de probable origen cerebral o del nervio óptico.



Rosetas endimoblásticas

DISCUSIÓN

- ❖ Los tumores embrionarios del SNC son lesiones malignas de origen neuroepitelial biológicamente heterogéneas
- ❖ Son infrecuentes pero letales
- ❖ Incidencia de los tu fetales: 0.5 – 1.9% de los tu pediátricos
- ❖ Diagnóstico prenatal en el 2do o 3er trimestre
- ❖ Pronóstico fetal es uniformemente sombrío
- ❖ Pueden originarse en cualquier lugar del SNC como voluminosas masas intracraneales, de rápido crecimiento y altamente agresivas

CONCLUSIÓN

- ✿ El tumor ETMR es una neoplasia poco frecuente
- ✿ Es un tumor agresivo (grado 4 de la OMS) con muy mal pronóstico
- ✿ Por sus características moleculares fue incluido por primera vez en la clasificación de 2016
- ✿ Se caracteriza por grandes lesiones de predominio sólido, con efecto de masa
- ✿ Es casusa de macrocrania fetal progresiva en la segunda mitad del embarazo
- ✿ No existen intervenciones prenatales que mejoren el pronóstico perinatal por lo que la vigilancia obstétrica deberá enfocarse en reducir los riesgos maternos para proteger el futuro reproductivo

BIBLIOGRAFÍA

1. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, et al. The 2021 WHO classification of tumors of the Central Nervous System: A summary. *Neuro Oncol.* 2021;23(8): 1231–51. [dx.doi.org/10.1093/neuonc/noab106](https://doi.org/10.1093/neuonc/noab106)
2. Wang B, Gogia B, Fuller GN, Ketonen LM. Embryonal tumor with multilayered rosettes, C19MC-altered: Clinical, pathological, and neuroimaging findings: ETMR, C19MC-altered: Clinical, pathological, and neuroimaging findings. *J Neuroimaging.* 2018;28(5):483–9. [x.doi.org/10.1111/jon.12524](https://doi.org/10.1111/jon.12524)
3. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, et al. The 2016 world health organization classification of tumors of the central nervous system: A summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803–20. [dx.doi.org/10.1007/s00401-016-1545-1](https://doi.org/10.1007/s00401-016-1545-1)
4. J. Saada, et al Early second-trimester diagnosis of intracranial teratoma. 07 November 2008. *Ultrasound Obstet Gynec* 2009 Jan; 33 (1), 109-11. doi: 10.1002/uog.6231.
5. D. Schlembach, et al (1999). Fetal intracranial tumors detected by ultrasound: a report of two cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999;14:407–418 CA SE REPO RT Received 15–12–97 Revised 21–9–98 Accepted 24–9–98 40797/218 AMA: First Proof 18 April, 19100
6. Buelow Pc et al. Congenital brain tumors; A review of 45 cases. *Am J Roentgenol.* 1990 Sep;155(3):587-93.