

CASO CLÍNICO

Diagnóstico prenatal de tumores congénitos intracraneales: teratoma inmaduro

A. Huelbes-Ros^{a,*}, J. Herrera-Giménez^a, A.M. Gómez-Laencina^a, R. Oliva-Sánchez^a, L. Polo-García^b, J.J. Parrilla-Paricio^a y L. Abad-Martínez^a

^a Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

Recibido el 12 de enero de 2010; aceptado el 22 de febrero de 2010

Disponible en Internet el 30 de abril de 2010

PALABRAS CLAVE

Tumores congénitos intracraneales;
Diagnóstico ecográfico prenatal;
Teratoma intracraneal

KEYWORDS

Congenital brain tumors;
Prenatal ultrasound diagnosis;
Intracranial teratoma

Resumen Los tumores fetales intracraneales son poco frecuentes. La mayoría se localizan a nivel supratentorial.

Los tipos más frecuentes encontrados son los teratomas. Suelen sospecharse por ecografía obstétrica, siendo los signos más frecuentes macrocefalia, hidrocefalia, ventriculomegalia, polihidramnios y masa intracraneal.

De forma global, su pronóstico es infausto, dependiendo del tamaño y del tipo histológico del tumor.

Presentamos el caso de un feto de 32 semanas de edad gestacional con diagnóstico ecográfico de tumoración intracraneal, cuyo resultado histológico confirmó teratoma inmaduro congénito.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Prenatal diagnosis of congenital intracranial tumors: Immature teratoma

Abstract Fetal intracranial tumors are uncommon and are mostly located in the supratentorial region.

The most frequent forms are teratomas. These neoplasms are usually suspected on the basis of obstetric ultrasound examination, the most frequent signs being macrocephaly, hydrocephalus, ventriculomegaly, polyhydramnios and intracranial mass.

Prognosis is generally poor, depending on tumoral size and histological type.

We report the case of a 32-week fetus with an ultrasonographic diagnosis of intracranial tumor. The histological analysis confirmed the presence of a congenital immature teratoma.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los tumores fetales intracraneales son poco frecuentes y representan entre el 0,5-1,9% de todos los tumores

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ahuelbes@hotmail.com (A. Huelbes-Ros).

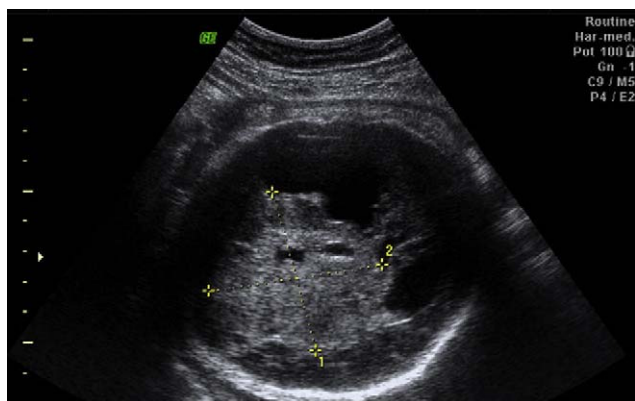


Figura 1 Ecografía fetal. Se observa tumoraación solidoquística de 4×4 cm en la línea media, hidrocefalia y ausencia de parénquima cerebral sano identificable.

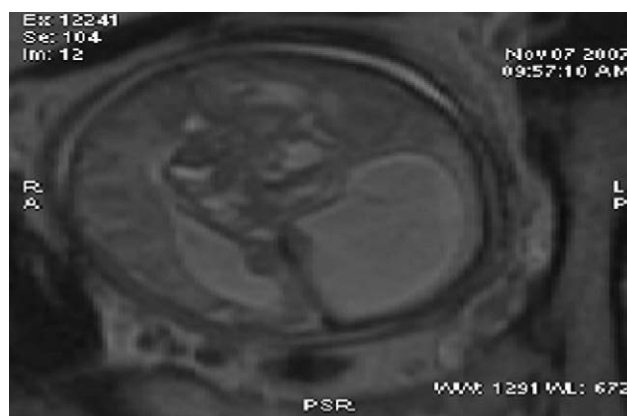


Figura 2 Resonancia magnética fetal. Corte axial donde se observa tumoraación en la línea media anterior, de 4×4 cm, con áreas solidoquísticas e hidrocefalia compresiva asimétrica.

pediátricos¹⁻³. La mayoría de los tumores cerebrales congénitos se localizan a nivel supratentorial², en cambio, a partir del segundo año de vida existe un ligero predominio del compartimento infratentorial^{2,4-7}.

Los tipos más frecuentes encontrados son los teratomas, los tumores neuroepiteliales primitivos, los tumores mesenquimatosos, los craneofaringiomas y los hemangioblastomas⁸.

Los tumores intracraneales fetales suelen sospecharse durante la ecografía obstétrica, revelando como signos más frecuentes macrocefalia, hidrocefalia, ventriculomegalia, polihidramnios y masa intracraneal⁷.

Técnicas complementarias de imagen, como la tomografía computarizada^{9,10} y la resonancia magnética (MRI)^{11,12}, aumentan la posibilidad de llegar a un diagnóstico preciso.

De forma global, el pronóstico de los tumores intracraneales fetales es infausto, dependiendo del tamaño y del tipo histológico del tumor¹³.

Presentamos el caso de un feto de 32 semanas de edad gestacional con diagnóstico ecográfico de tumoraación intracraneal, cuyo resultado histológico confirmó teratoma inmaduro congénito.

Caso clínico

Paciente de 27 años, primigesta, sin antecedentes personales de interés, remitida a nuestro hospital en la semana 32 de gestación por hallazgo ecográfico de hidrocefalia y masa intracraneal. El curso de gestación hasta la fecha había sido normal. En el examen ecográfico, el diámetro biparietal (BPD) era de 96,2 mm, no acorde a la edad gestacional, y revelaba una masa sólida intracraneal de bordes bien definidos, localizada en línea media, de 4×4 cm, con zonas de hiperecogenicidad interpretadas como calcificaciones, asociada a una marcada dilatación de los ventrículos laterales y existencia de escaso parénquima cerebral sano (fig. 1).

Se excluyó cualquier otro tipo de malformaciones y el índice de líquido amniótico fue normal. Los movimientos fetales eran normales. La MRI informó de tumoraación sólida en la línea media anterior, con hidrocefalia asimétrica y pequeña calcificación lineal compatible con teratoma. No se observaron áreas de hemorragia (figs. 2 y 3).



Figura 3 Resonancia magnética fetal. Corte sagital. Se observa tumoraación en la línea media anterior, ventriculomegalia y compresión del parénquima sano por la tumoraación.

En la semana 37 de gestación, el tamaño de la tumoraación alcanzó los 8 cm de diámetro, con un BPD de 106 mm, y el feto mostraba hiperflexión de las manos y los pies sugestivo de afectación neurológica severa.

Previo a la inducción del parto en la semana 39, se realizó cefalocentesis evacuadora para prevenir la desproporción cefalopélvica, sin embargo, las condiciones obstétricas hicieron necesaria la realización de una cesárea. Nació una mujer de 3.560 g con APGAR 6-8, que falleció a la hora de vida en la unidad de cuidados intensivos neonatales por parada cardiorrespiratoria.

La tumoraación se localizaba a nivel de la línea media, con un tamaño de 11×10×6 cm y 205 g de peso (figs. 4 y 5). La autopsia confirmó el diagnóstico de teratoma inmaduro intracraneal con presencia de tejido procedente de las tres hojas embrionarias (ectodermo, mesodermo y endodermo) (fig. 6). Asimismo, se realizó un estudio genético al recién nacido, cuyo cariotipo resultó ser normal: 46 XX.

Discusión

Los tumores intracraneales fetales son raros y representan entre el 0,5-1,9% de todos los tumores pediátricos¹⁻³. La



Figura 4 Cerebro que presenta en la línea media una gran tumoración multinodular de 11×10×6 cm e hidrocefalia con zonas de hemorragia y algunas zonas quísticas.

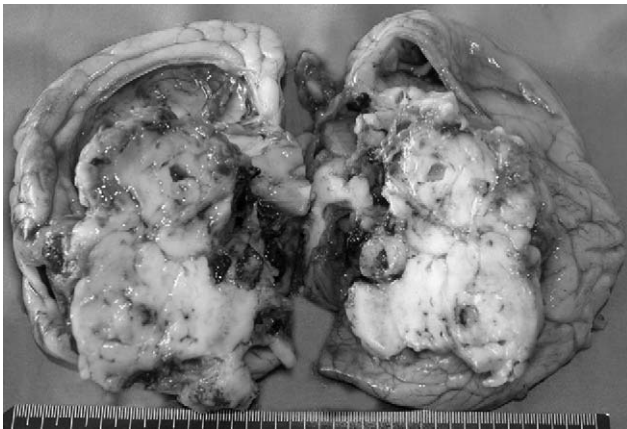


Figura 5 En la sección, la tumoración es sólida con áreas quísticas de morfología similar al parénquima cerebral.

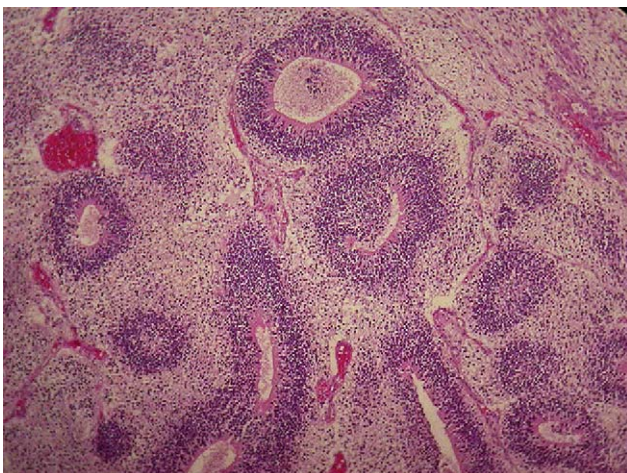


Figura 6 Teratoma inmaduro. Tejido neuronal con predominio de formas inmaduras procedente de la hoja ectodérmica que forman rosetas neuroblásticas. Tinción de hematoxilina-eosina.

Tabla 1

Tumor	%
Teratoma	29,6
Astrocitoma	18,8
Tumores neuroectodérmicos primitivos	13,2
Tumor de plexos coroideos	13,2
Craneofaringioma	6,8
Tumor meníngeo	5,6
Tumor ependimal	4,4
Ganglioglioma	2
Spongioblastoma	1,2
Medulopitelioma	1,2
Tumor rabdoide	0,8
Astroblastoma	0,8
Hemangioblastoma	0,8
Oligodendroglioma	0,8
Teratoide/rabdoide atípico	0,4
Hamartoma hipotalámico	0,4

localización, el comportamiento biológico, la respuesta al tratamiento y el tipo histológico son diferentes en cada caso. Los tipos más frecuentes encontrados son los teratomas, con un 25–50% de todos los casos⁷ seguidos de los tumores neuroepiteliales primitivos, los tumores mesenquimatosos, los craneofaringiomas y los hemangioblastomas^{8,14,21} (tabla 1).

A diferencia de los tumores que se detectan durante la infancia tardía, que son infratentoriales, los tumores prenatales suelen ser supratentoriales.

Los tumores intracraneales suelen sospecharse durante la ecografía obstétrica, que puede revelar una masa ecogénica, a menudo con calcificaciones^{19,20}, y a veces un aumento del BPD y de la circunferencia cefálica. La ecogenicidad es variable y, en general, se observan signos secundarios, como hidrocefalia, macrocefalia, polihidramnios y alteración de la arquitectura del parénquima cerebral¹³. Cuando se detectan tumores intracraneales en la ecografía, es importante buscar otras anomalías, que aparecen en el 12–14% de los casos y consisten en malformaciones cardíacas y urinarias, paladar hendido¹⁵, anomalías del oído, malformaciones del cuerpo calloso y agenesia del tracto olfatorio. Están indicadas otras pruebas diagnósticas, como ecocardiograma y amniocentesis, para estudio genético. En los fetos con diagnóstico prenatal de tumor se deben buscar signos de insuficiencia cardíaca, hidropesía, hepatomegalia, hematopoyesis extramedular, polihidramnios y placenta hidrópica. El diagnóstico diferencial de los tumores intracraneales abarca malformaciones vasculares del encéfalo, infecciones y hemorragias. Otras pruebas de imagen aumentan la posibilidad de llegar a un diagnóstico preciso, así, las calcificaciones son mejor detectadas por la tomografía computarizada y la MRI⁷, aunque la MRI define mejor la extensión del tumor, en especial si la masa se encuentra dentro de la fosa posterior.

Antes del parto se puede considerar la cefalocentesis^{7,16} para evitar la distocia o aumentar la probabilidad de un parto vaginal, sin embargo, la incidencia de cesárea es todavía del 60,4%, ya que la desproporción cefalopélvica es común.

La evolución de los tumores fetales intracraneales es por lo general mala, ya que alrededor del 35,4% se asocia con muerte fetal y el 33% con muerte neonatal. El pronóstico depende de la velocidad de crecimiento del tumor y de su grado histológico.

Los teratomas intracraneales representan alrededor del 28–50%¹⁷ de todos los tumores intracraneales presentes al nacer. Están compuestos por lo general por tejidos procedentes de las tres capas germinales. La mayoría de los teratomas encefálicos parecen originarse en la glándula pineal y comprometen el tercer ventrículo, por lo cual se produce hidrocefalia. Estos tumores suelen ser grandes, con más de 5 cm de diámetro, y ocupan la cavidad craneal. La alfafetoproteína puede ser un marcador diagnóstico muy útil en los teratomas. Es producida en el hígado y en el saco vitelino (yolk sac), su concentración en líquido amniótico desciende progresivamente en gestaciones de curso normal conforme éstas avanzan. Se han encontrado niveles elevados de alfafetoproteína tanto en suero materno —como en nuestro caso— como en líquido amniótico^{7,18}. Sólo el 7% de los fetos a los que se les diagnostican estos tumores antes del nacimiento sobrevive hasta el primer año de vida^{7,13}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Jooma R, Kendall BE, Hyward RD. Intracranial tumors in neonates: A report of seventeen cases. *Surg Neurol.* 1984;21:165–70.
- Wakai S, Arai T, Nagai M. Congenital brain tumors. *Surg Neurol.* 1984;21:597–609.
- Buetow PC, Smirniotopoulos JG, Done S. Congenital brain tumors: A review of 45 cases. *Am J Roentgenol.* 1990;155:587–93.
- Lipman SP, Pretorius DH, Rumack CM, Manco-Johnson ML. Fetal intracranial teratoma: US diagnosis of three cases and a review of the literature. *Radiology.* 1985;157:491–4.
- Takaku A, Kodama N, Ohara H, Hori S. Brain tumor in newborn babies. *Childs Brain.* 1978;4:365–75.
- Van Vliet MA, Bravenboer B, Kock HC, Teepen JL. Congenital meningeal sarcoma – a case report. *J Perinat Med.* 1983;11:249–54.
- Schlembach D, Bornemann A, Rupprecht T, Beinder E. Fetal intracranial tumors detected by ultrasound: A report of two cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999;14:407–18.
- Isaacs Jr H. I Perinatal brain tumors: A review of 250 cases. *Pediatr Neurol.* 2002;27:249–61.
- Kirkinen P, Suramo I, Jouppila P, Herva R. Combined use of ultrasound and computer tomography in the evaluation of fetal intracranial abnormality. *J Perinat Med.* 1982;10:257–65.
- Kobayashi T, Kayama T, Yoshimoto T. Brain tumors in infancy: Comparative study of before and after CT scan era. *Pediatr Neurosurg.* 1990;91:16–99.
- Radkowski MA, Naidich TP, Tomita T, Byrd SE, McLone DG. Neonatal brain tumors: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr.* 1988;12:10–20.
- Kueltuersay N, Gelal F, Mutluer S, Senrecper S, Oeziz E, Oral R. Antenatally diagnosed neonatal craniopharyngioma. *J Perinatol.* 1995;15:426–8.
- Rickert CH. Neuropathology and prognosis of foetal brain tumours. *Acta Neuropathol.* 1999;98:567–76.
- Snyder JL, Lustig-Gillman I, Milio L, Morris M, Paredes JG, Young BK. Antenatal ultrasound diagnosis of an intracranial neoplasm (craniopharyngioma). *J Clin Ultrasound.* 1986;14:304–6.
- Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, Koeller KK. A comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics.* 2005;25:215–42.
- Richards SR. Ultrasonic diagnosis of intracranial teratoma in utero. A case report and literature review. *J Reprod Med.* 1987;32:73–5.
- Wienk MA, Van Geijn HP, Copray FJ, Brons JT. Prenatal diagnosis of fetal tumors by ultrasonography. *Obstet Gynecol Surv.* 1990;45:639–53.
- Ortega-Aznar A, Romero-Vidal FJ, De la Torre J, Castellví J, Bogues P. Neonatal tumors of the CNS: A report of 9 cases and a review. *Clin Neuropathol.* 2001;5:181–9.
- Daita G, Yonemasu Y, Ishikawa M, Shimizu T, Yakura H. Intracranial malignant teratoma diagnosed in a fetus-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1989;29:1026–9.
- Uysal A, Öztekin Ö, Öztekin D, Polat M. Prenatal diagnosis of a fetal intracranial tumor. *Arch Gynecol Obstet.* 2005;272:87–9.
- Isaacs H. *Pediatr Neurol.* 2002;27:249–61.