

CRANEOFARINGIOMA FETAL: REPORTE DE CASO

MARCELLO VIGGIANO¹, GUSTAVO TEIXEIRA¹, CAIO MATIAS¹, ROGÉRIO FAGUNDES²

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Los craneofaringiomas son los tumores paraselares más comunes en niños y adultos, pero son raros en el período perinatal (representan solo el 5,6% de todos los tumores fetales y neonatales). Son de origen benigno desde el punto de vista histopatológico, y pueden presentar una evolución difícil de controlar debido a su localización y capacidad de infiltrar los tejidos circundantes.

REPORTE DE UN CASO: Este artículo reporta un caso de craneofaringioma fetal diagnosticado por histopatología y sospechado con base en un examen ecográfico obstétrico.

DISCUSIÓN: A pesar de la dificultad diagnóstica, el craneofaringioma fetal puede sospecharse en el período prenatal.

CONCLUSIÓN: Condición rara durante el embarazo. Se concluye que los craneofaringiomas pueden sospecharse durante el embarazo mediante ultrasonografía y resonancia nuclear magnética, sin embargo, el diagnóstico definitivo sólo puede establecerse con estudio anatomopatológico.

PALABRAS CLAVE: NEOPLASIAS CEREBRALES, EMBARAZO, DIAGNÓSTICO PRENATAL, PREMATURIDAD.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cerebrales congénitos son una condición rara que tiene una tasa de incidencia de 1,7 a 13,5 por 100.000 nacidos vivos, lo que representa el 10% de todos los tumores prenatales^{1,2}. Los tumores congénitos del sistema nervioso central (SNC) se pueden dividir en teratomas y tumores no teratomatosos. Los teratomas son los más frecuentes, pero también existen tumores neuroepiteliales y mesenquimales (como el craneofaringioma) y otros de diferente origen^{3,4}.

La asociación entre la ecografía (US) y la resonancia magnética (RM) ha permitido diagnósticos más precisos de los tumores congénitos del SNC durante el embarazo, aunque una ecografía normal en el primer trimestre del embarazo no descarta la aparición tardía de un tumor cerebral en el feto³. Sin embargo, el diagnóstico final sólo puede confirmarse después del nacimiento, a través de exámenes histológicos, análisis moleculares o pruebas genéticas².

Los craneofaringiomas son los tumores paraselares más comunes en niños y adultos, representando el 5-10 % de todos los tumores pediátricos, a pesar de que rara vez se encuentran en el período perinatal, representando solo el 5,6 % de todos los tumores fetales y neonatales¹. Estos tumores se desarrollan a partir de restos embrionarios de células escamosas provenientes de la bolsa de Rathke (divertículo ectodérmico originado en el límite superior de la orofaringe), estructura que se extiende desde la silla turca hasta la faringe, ubicada en el origen de la adenohipófisis. Son de origen benigno desde el punto de vista histopatológico, y pueden tener una evolución difícil de controlar debido a su localización y capacidad de infiltrar los tejidos circundantes^{1,5}.

Por lo tanto, el objetivo de este estudio es reportar un caso de craneofaringioma fetal.

REPORTE DE UN CASO

Una primigrávida, de 18 años, sin comorbilidades, ingresó en una maternidad pública de referencia para embarazos de alto riesgo en el estado de Goiás, con parto prematuro extremo a las 23 semanas y 3 días de gestación. Se solicitó ecografía para evaluar presentación, biometría y morfología fetal.

El examen ecográfico, realizado en la unidad, reveló una imagen sólida-quística compleja, de contornos regulares (15,7 x 10,5 x 9,4 cm) contigua al cráneo y la cara, y se cuestionó el diagnóstico de teratoma fetal (Figura 1). Por lo tanto, la paciente se sometió a parto por cesárea debido a trabajo de parto prematuro, feto de nalgas y desproporción cefalopélvica marcada por una masa craneal fetal extensa.

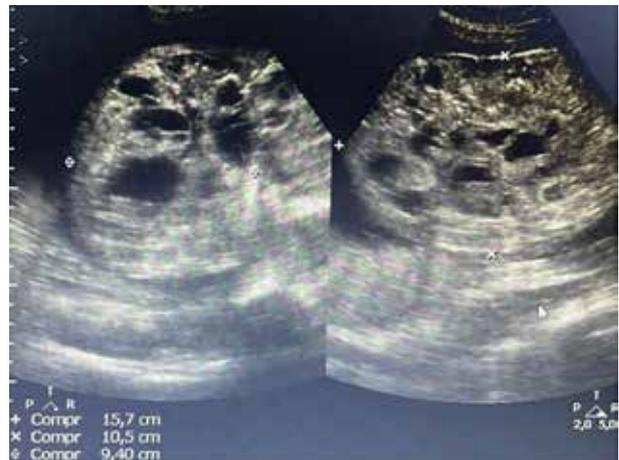


Figura 1 – Imagen ecográfica de imagen compleja, contigua al cráneo y cara fetal

1. UFG
2. UniEvangélica

DIRECCIÓN PARA CORRESPONDENCIA:
DR. MARCELLO VIGGIANO
Rua 1028 n.70 apt. 902 - Setor Pedro Ludovico
Goiânia-GO CEP 74823-130
Email: marcelloviggiano@ig.com.br

Luego de extraer al recién nacido se constató que el mismo era del sexo femenino, con un peso de 1465g, con una altura de 28cm y un perímetro cefálico de 42cm. Además, presentaba malformaciones en la cara y cráneo del lado izquierdo, con una masa extensa que imposibilitaba la reanimación neonatal, siendo declarado muerto por ausencia de patrón respiratorio o frecuencia cardíaca (Figura 2).



Figura 2 – Craneofaringioma

El producto de concepción fue enviado para estudio anatomopatológico, al confirmarse craneofaringioma y corioamnionitis, sin otros hallazgos.

DISCUSIÓN

El principal hallazgo en el diagnóstico prenatal de un tumor congénito es una masa intracraneal con patrón sólido, quístico o mixto, con o sin visualización de hipervascularización en ecografía y resonancia magnética fetal. A diferencia de los niños mayores, los tumores cerebrales fetales congénitos ocurren principalmente en la región supratentorial, en alrededor del 70% de los casos, y solo en el 30% son infratentoriales^{3,4,6}.

La mayoría de los recién nacidos con tumores congénitos del SNC tienen mal pronóstico y mueren al poco tiempo de nacer, con una tasa de supervivencia en torno al 28%⁴. Los craneofaringiomas totalmente quísticos evolucionan mejor que aquellos con lesiones sólidas o mixtas⁵.

La mayoría de estos tumores son diagnosticados por ultrasonografía prenatal de rutina, durante el segundo o tercer trimestre del embarazo^{2,6}. La ecografía es el principal método utilizado para establecer el diagnóstico correcto durante el embarazo, ya que puede detectar lesiones sólidas, quísticas o calcificadas⁴. La resonancia magnética puede ayudar en la determinación de las estructuras cerebrales restantes y en la ubicación exacta del tumor, así como en diferenciando entre calcificaciones, hemorragias y depósitos de grasa, lo

que permite una evaluación detallada de la relación entre el tumor y el parénquima cerebral adyacente^{4,6}.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes de estos tumores son la macrocefalia (28%), por la presencia de una masa y/o líquido tumoral y la hidrocefalia (17,3%) por compresión del sistema ventricular³. La presencia de macrocefalia puede incluso causar daño tales como ruptura uterina o distocia severa con desproporción cefalopélvica, lo que justifica la preocupación de realizar una cesárea como en el caso descrito⁶. Algunos factores sugieren un mal pronóstico, como la ubicación del tumor, el tipo histológico, la resección quirúrgica y las condiciones generales en el momento de la cesárea. diagnóstico³.

CONCLUSIÓN

Los tumores cerebrales fetales, como el craneofaringioma, son una afección extremadamente poco común y su diagnóstico durante el período prenatal es un desafío. La atención prenatal involucra un equipo multidisciplinario, además del uso de técnicas de imagen avanzadas, como ultrasonido de alta calidad y resonancia magnética fetal, junto con información clínica para orientar la toma de decisiones.

Por lo tanto, a pesar de que los exámenes de imagen ayudan en el proceso, se concluye que el anatomopatológico sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico definitivo de este tumor.

REFERENCIAS

- 1 - Kageji T, Miyamoto T, Kotani Y, Kaji T, Bando Y, Mizobuchi Y, Nakajima K, Nagahiro S. Congenital craniopharyngioma treated by radical surgery: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2017;33(2):357-362.
- 2 - Bedei IA, Huisman TAGM, Whitehead W, Axt-Fliedner R, Belfort M, Sanz Cortes M. Fetal brain tumors, a challenge in prenatal diagnosis, counselling, and therapy. *J Clin Med.* 2022;12(1):58.
- 3 - Gana J, Rodríguez JG, Vascope X, Koller O, Avendaño I, Bardi E. Tumor cerebral fetal. *Rev Chil Ultrason.* 2006;9(2):55-61.
- 4 - Milani HJ, Araujo Júnior E, Cavalheiro S, Oliveira PS, Hisaba WJ, Barreto EQ, Barbosa MM, Nardoza LM, Moron AF. Fetal brain tumors: Prenatal diagnosis by ultrasound and magnetic resonance imaging. *World J Radiol.* 2015;7(1):17-21.
- 5 - Ferreira RM. Tumores do sistema nervoso central: fatores prognósticos relacionados à sobrevida em crianças e adolescentes em duas coortes (tese de Doutorado). Fundação Oswaldo Cruz, Escola Nacional de Saúde Pública; 183 p, 1999.
- 6 - Cornejo P, Feygin T, Vaughn J, Pfeifer CM, Korostyshevskaya A, Patel M, Bardo DME, Miller J, Goncalves LF. Correction to: Imaging of fetal brain tumors. *Pediatr Radiol.* 2021;51(3):492.