



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-113 - CASO CLÍNICO: TUMOR EMBRIONARIO FORMADOR DE ROSETAS MULTICAPA (ETMR)

I.J. Lambán Sánchez, J.V. Darriba Allés, Á. Moreno Gutiérrez, S. García Martín, S. Martín García, L. de la Fuente Regaño, D. Romero Requena, B. Iza Vallejo, R. García Leal

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Introducción: Los tumores embrionarios formadores de rosetas multicapa son un tipo de tumor maligno del sistema nervioso central, poco frecuentes, característico de la edad pediátrica. Se encuentra englobado en la nueva clasificación de la OMS 2021 dentro de "Otros tumores embrionarios". Su elección ha estado fundamentada en su baja frecuencia y en la complejidad de su manejo.

Caso clínico: Se trata de un varón de 14 meses, natural de un país extranjero, portador de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal, que acude a las Urgencias de nuestro centro por clínica de malfunción. Como antecedentes personales de interés, fue intervenido en su país de origen de un tumor de fosa posterior, con resección parcial. Diagnosticándose de tumor embrionario formador de rosetas multicapa. Fue remitido a nuestro hospital para realizar tratamiento quimioterápico a altas dosis junto a trasplante autólogo en tándem e intentar una resección lo más amplia posible. La resonancia magnética al ingreso objetivaba una tumoración intraaxial en fosa posterior y tronco del encéfalo con signos de infiltración leptomenígea. Tras quimioterapia de inducción, se interviene, reseccándose el componente vermiano-tentorial del tumor, con imposibilidad de resecar un resto tumoral en tronco del encéfalo. La anatomía patológica describió una neoplasia neuroepitelial compatible con tumor embrionario con rosetas multicapa, con áreas de mayor grado de madurez fenotípica y cambios degenerativos en posible relación con efectos postratamiento. Ki-67 70% en áreas embrionarias. Finalmente, tras una rápida progresión tumoral, se decidió paso a situación paliativa.

Discusión: Los tumores embrionarios formadores de rosetas multicapa suponen una entidad poco conocida, pero altamente agresiva y con mal pronóstico. El tratamiento requiere un manejo multidisciplinar. Por lo que debería potenciarse la investigación con el objetivo de hallar nuevas vías terapéuticas.