

**37** Congreso  
Nacional  
CENTRO DE  
CONVENCIONES  
INTERNACIONALES

Barcelona  
22/25  
MAYO 2024

seram

FERM

RC

# TUMORES PEDIÁTRICOS DE LA FOSA POSTERIOR: NUEVOS CONCEPTOS

Leslye F. Conde Bazán<sup>1</sup>, Sara Cecilia Albort Verges<sup>1</sup>,  
Patricia Blanco Lobato<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Complejo hospitalario universitario de Vigo, Vigo.



## INTRODUCCIÓN

Los tumores de fosa posterior son muy frecuentes en la edad pediátrica y constituyen aproximadamente el 65% de las neoplasias que afectan al SNC. El tumor más frecuente es el meduloblastoma, seguido del astrocitoma pilocítico.

Al localizarse en la fosa posterior, este grupo de neoplasias suelen tener una presentación clínica asociada al aumento de la presión intracraneal (cefalea, náuseas, vómitos, alteración del nivel de conciencia, papiledema), así mismo por la localización pueden manifestarse con ataxia.



# ASTROCITOMA PILOCÍTICO

Es un glioma de bajo grado, considerado grado I de la actual clasificación OMS de tumores del SNC.

## EPIDEMIOLOGÍA

Es el tumor pediátrico más frecuente del SNC (15%) y es después del meduloblastoma, el segundo tumor pediátrico más frecuente de fosa posterior (25-35%).

## CARACTERÍSTICAS



### LOCALIZACIÓN

Los de origen esporádico suelen localizarse en el cerebelo (60%). Los asociados a la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) suelen afectar el quiasma y la vía óptica.



## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

### APARIENCIA

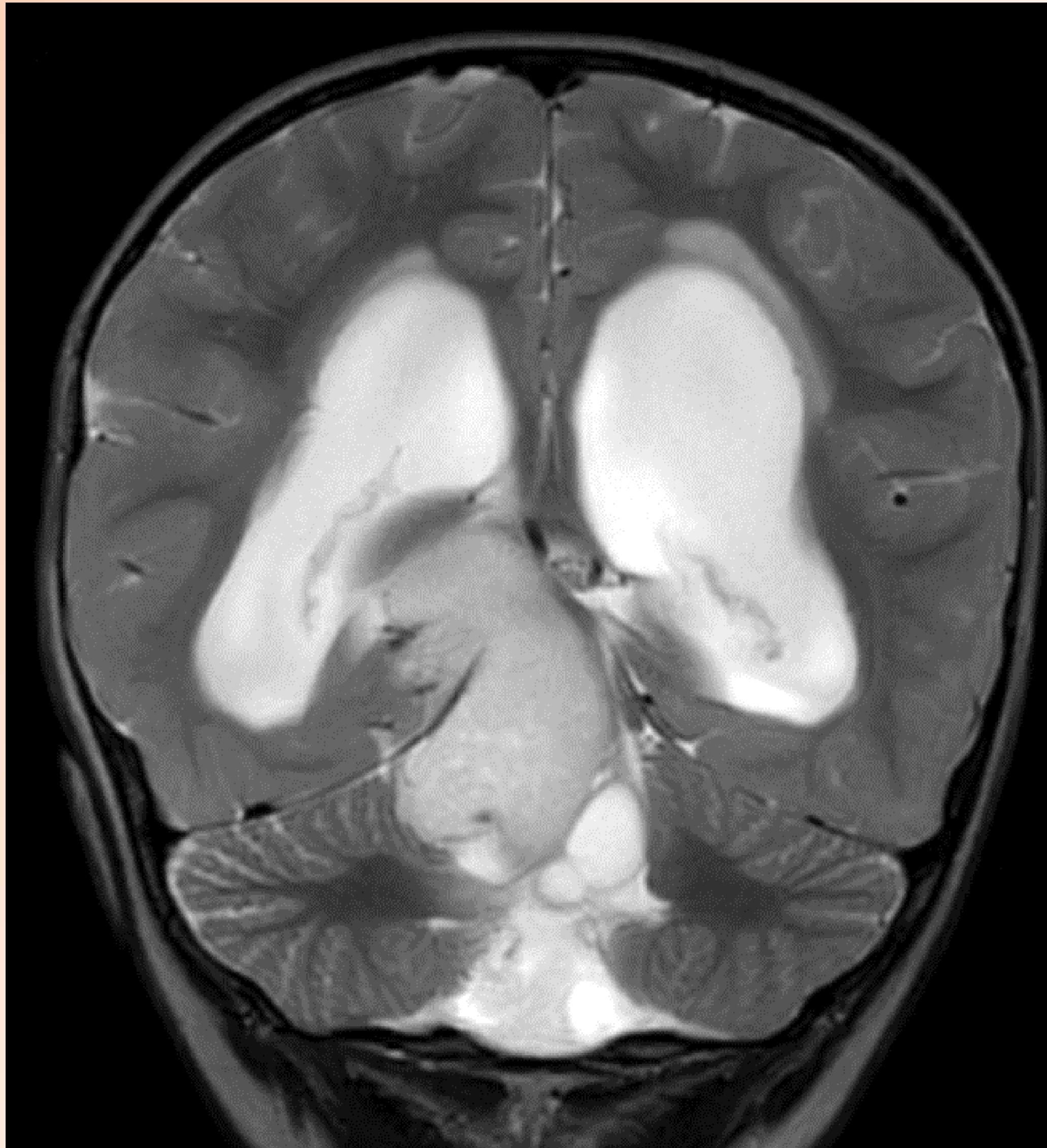
- Gran componente quístico con un nódulo sólido mural (70%)
- Sólido-quístico (15%)
- Sólido (15%)

- Pueden presentar calcificaciones (20%).
- La hemorragia es rara.

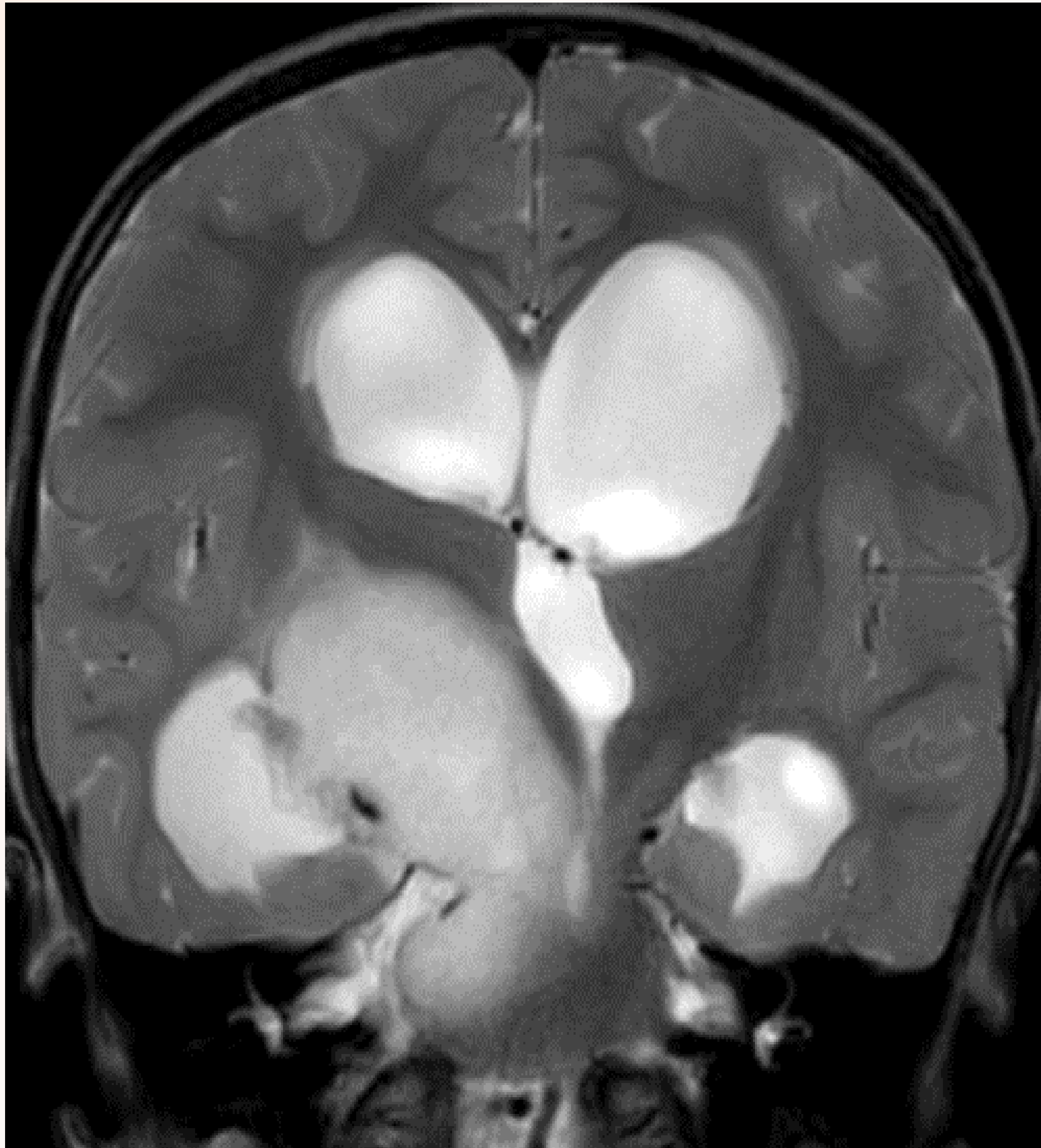
### RM

- T1: El nódulo sólido es iso-hipointenso respecto al parénquima cerebral.
- T2: El componente quístico es de señal similar al líquido.
- T1 + Gd: Realce del nódulo mural +/- las paredes del quiste pueden realzar.
- ADC: alto
- GRE/SWI: Caída de señal si existiese calcificaciones y/o sangrado.

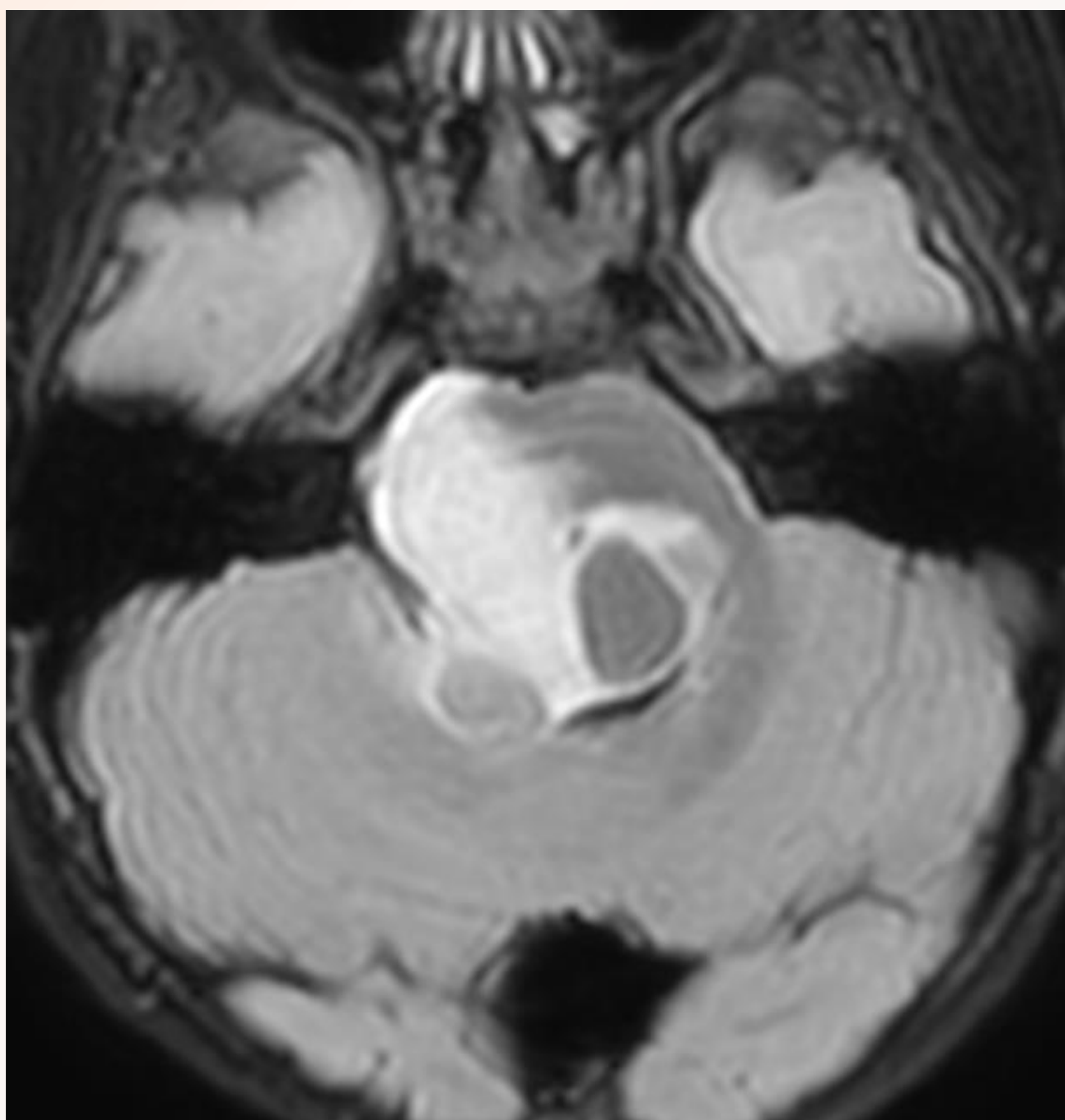




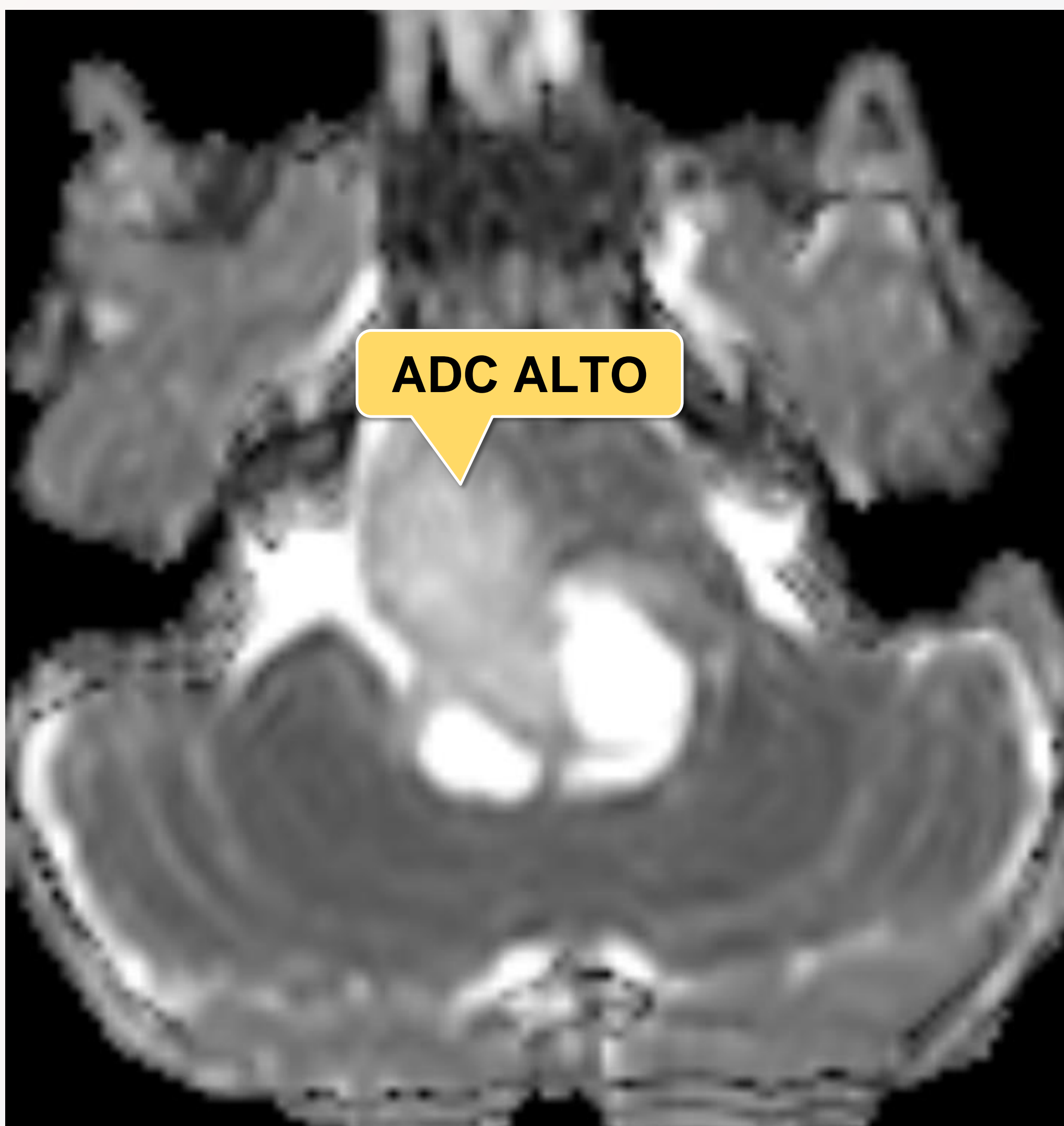
T2 coronal



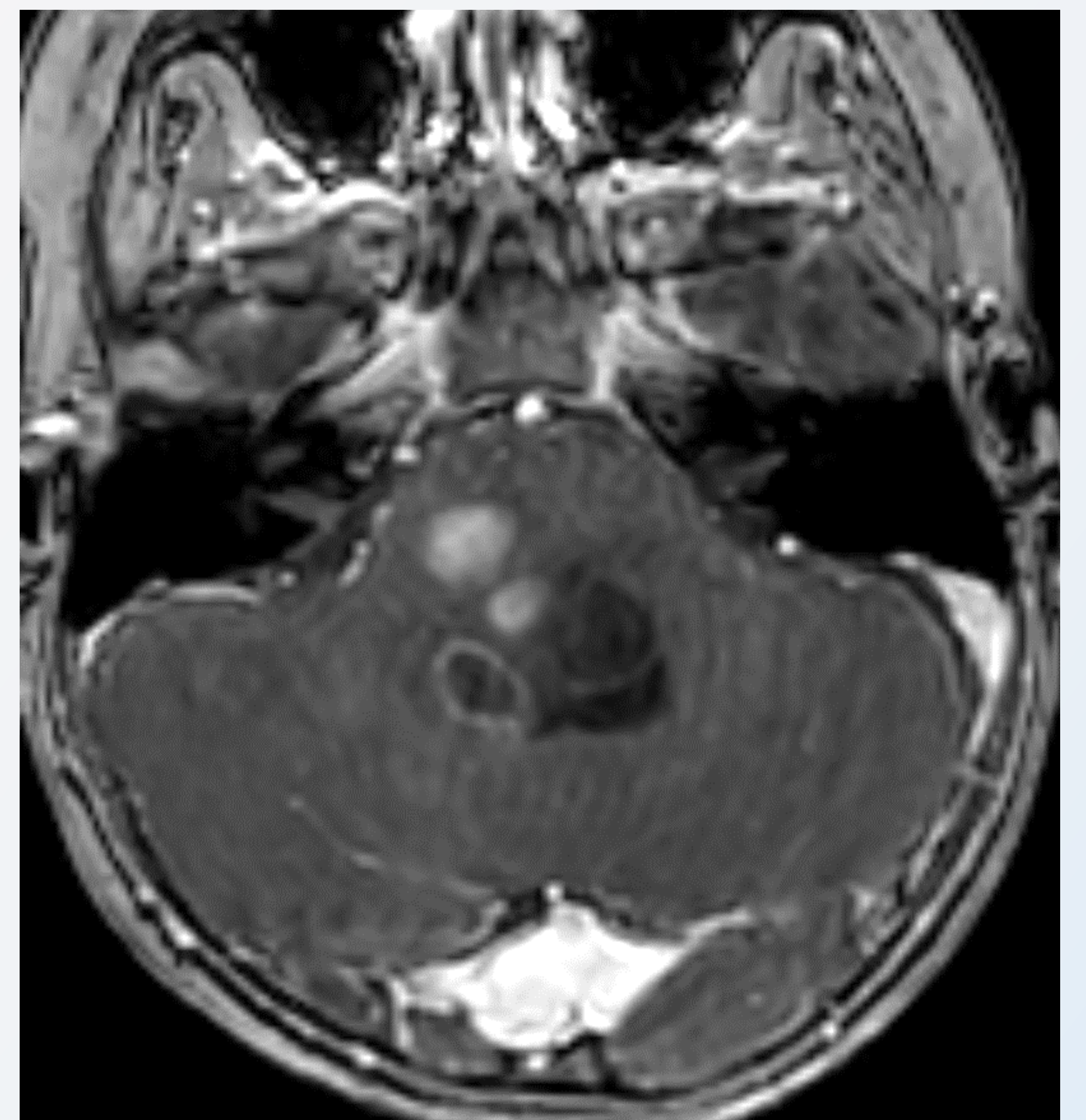
T1 + Gd coronal



FLAIR axial



ADC



T1 + Gd

Caso 1: Paciente de 3 años acude por cefalea resistente a tratamiento que días después asocia náuseas y vómitos. El estudio AP es compatible con una neoplasia embrionaria de patrón difuso: meduloblastoma.

## TRATAMIENTO

Resección quirúrgica completa. Los tumores resecados parcialmente o inoperables requieren quimioterapia.



# MEDULOBLASTOMA

- Es un tumor maligno de origen embrionario, el más frecuente del SNC.

## EPIDEMIOLOGÍA

- Es el segundo tumor pediátrico maligno más frecuente del SNC después de los gliomas de alto grado. Es el tumor pediátrico más frecuente de fosa posterior (75%).

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- La mayoría de los meduloblastomas se originan en el cerebelo, fundamentalmente en el vermis.

TC

- Tenuemente hiperdensos.
- Áreas quístico-necróticas (50%).
- Las calcificaciones son raras (10%).

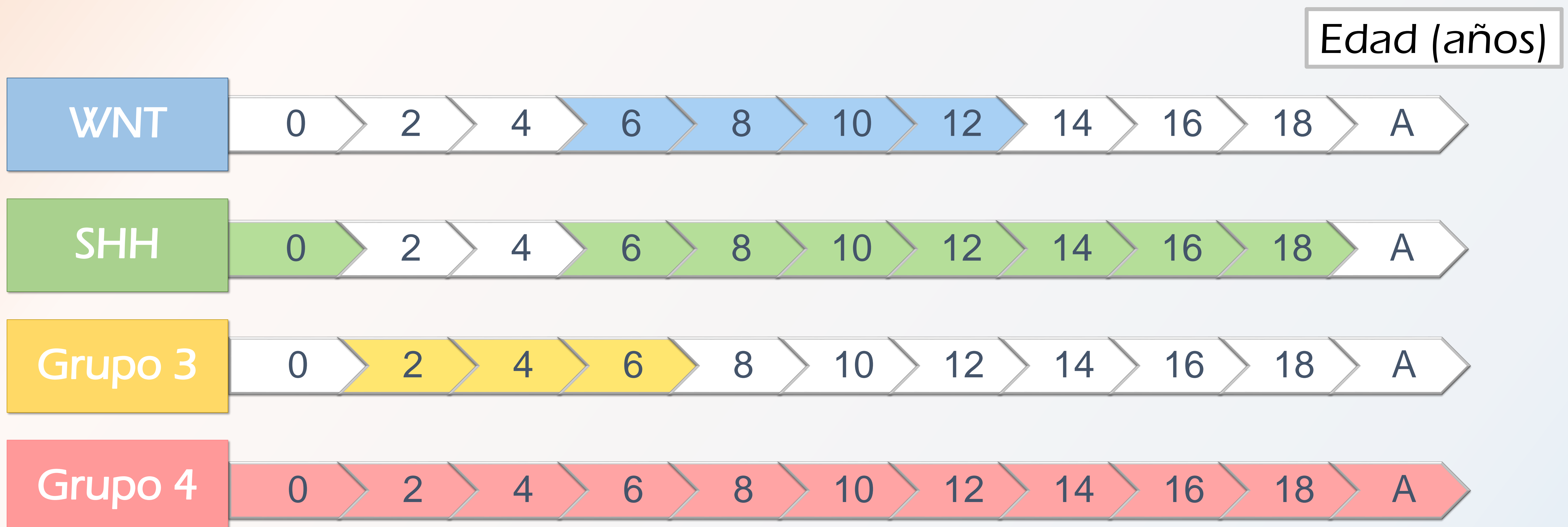
RM

- T2/FLAIR: suele ser hiperintensos
- T1+Gd: el 90% presenta realce
- ADC: bajo



## GRUPOS MOLECULARES

Presenta cuatro grupos moleculares: *Wingless* (WNT), *Sonic hedgehog* (SHH), grupo 3 y grupo 4. En la última clasificación de la OMS se reconocieron subgrupos adicionales.



\*Incidencia del meduloblastoma por grupos y edad.

WNT

Incidencia del 10%  
M:F 1:1  
Buen pronóstico (status p-53 independiente)  
Localización: ángulo pontocerebeloso  
La metástasis es rara.  
El realce tras contraste es variable.



## SHH

Incidencia del 30%

M:F 1:1

Pronóstico intermedio (status p-53 dependiente)

Localización: hemisferio cerebeloso

La metástasis es rara.

El realce tras contraste es intenso.

## Grupo 3

Incidencia del 20%

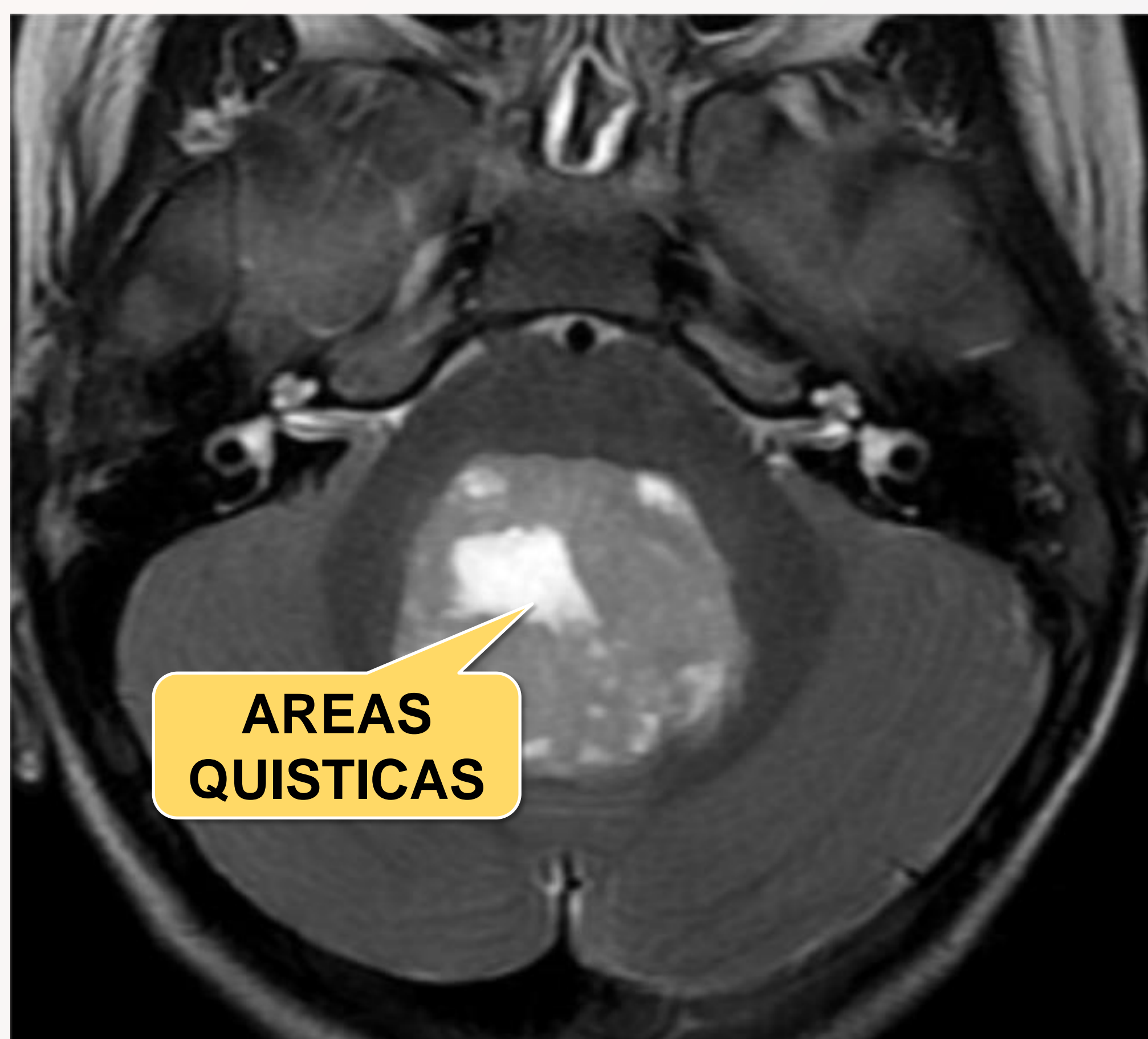
M:F 2:1

Mal pronóstico

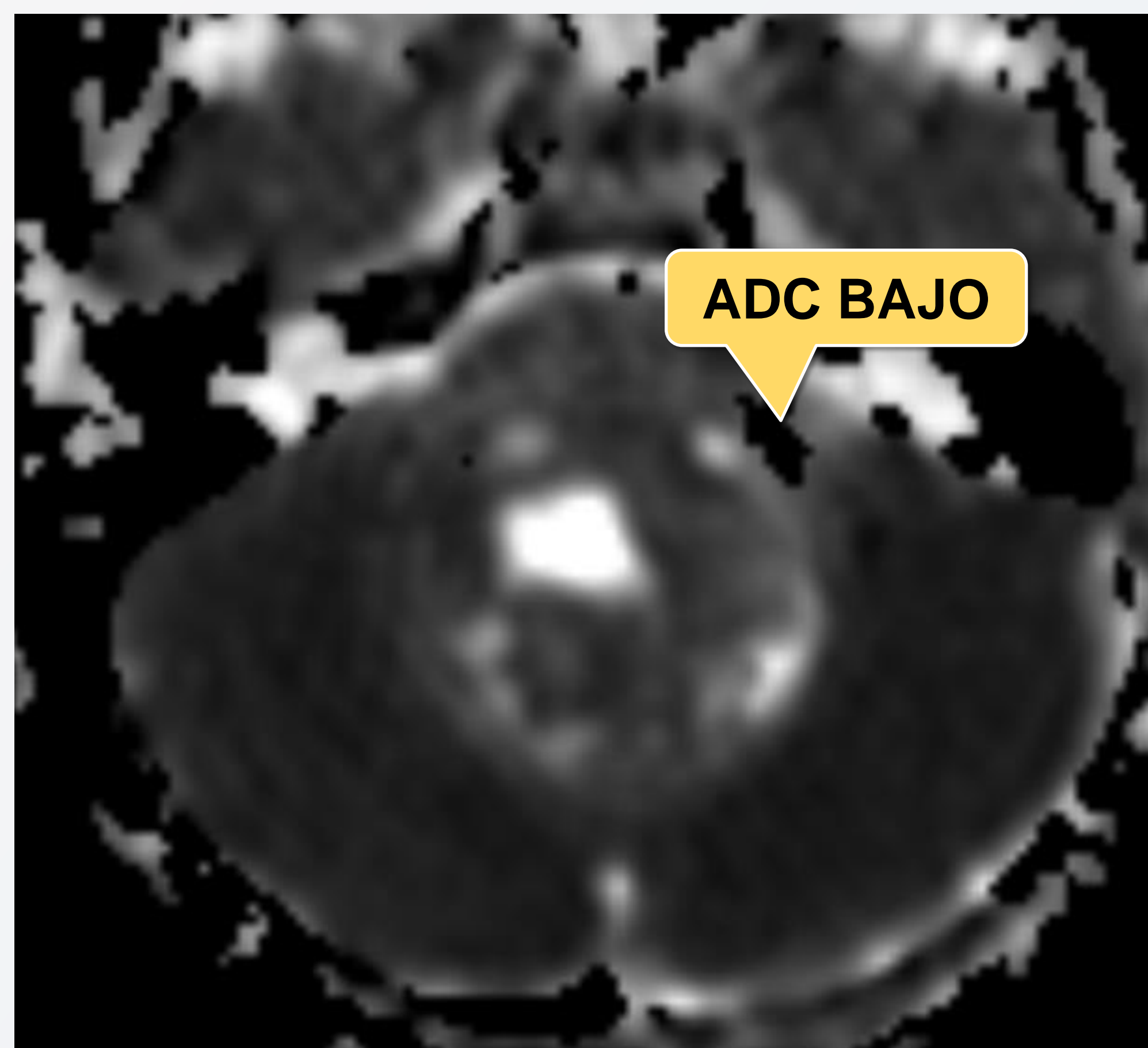
Localización: línea media o IV ventrículo

La metástasis es frecuente.

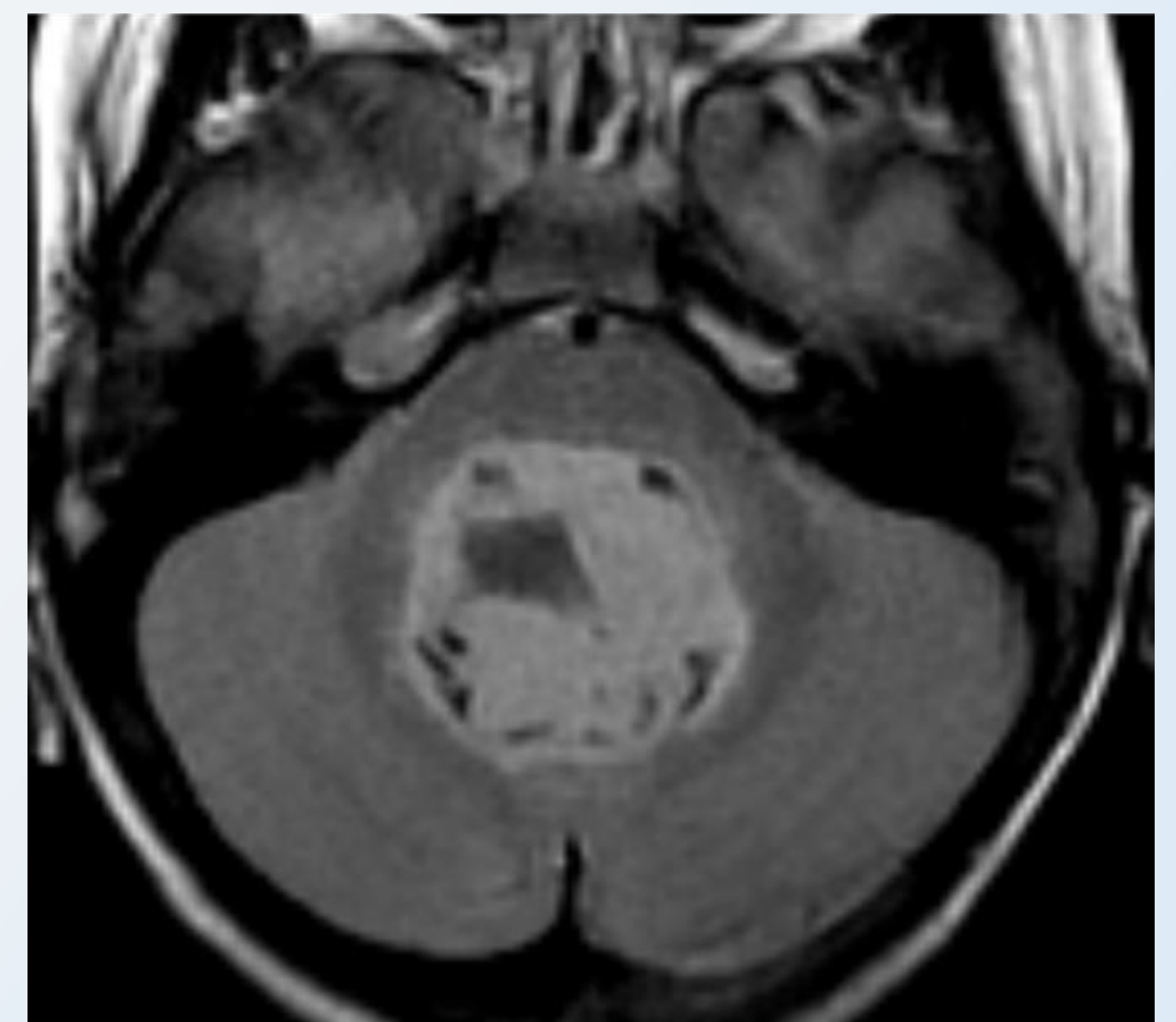
Presenta realce tras contraste.



T2 axial



ADC



FLAIR axial



## Grupo 4

Incidencia del 40%

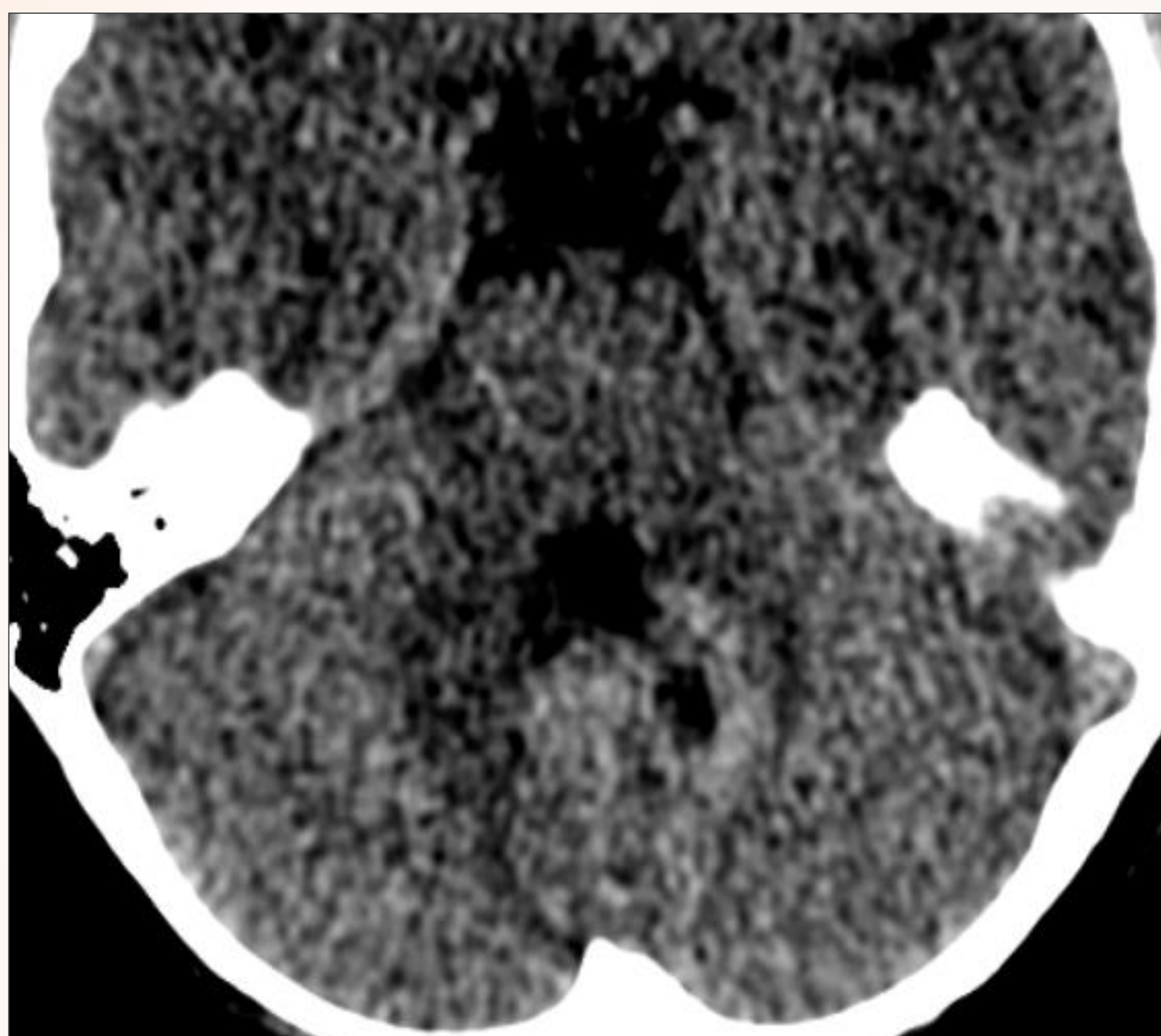
M:F 3:1

Pronóstico intermedio

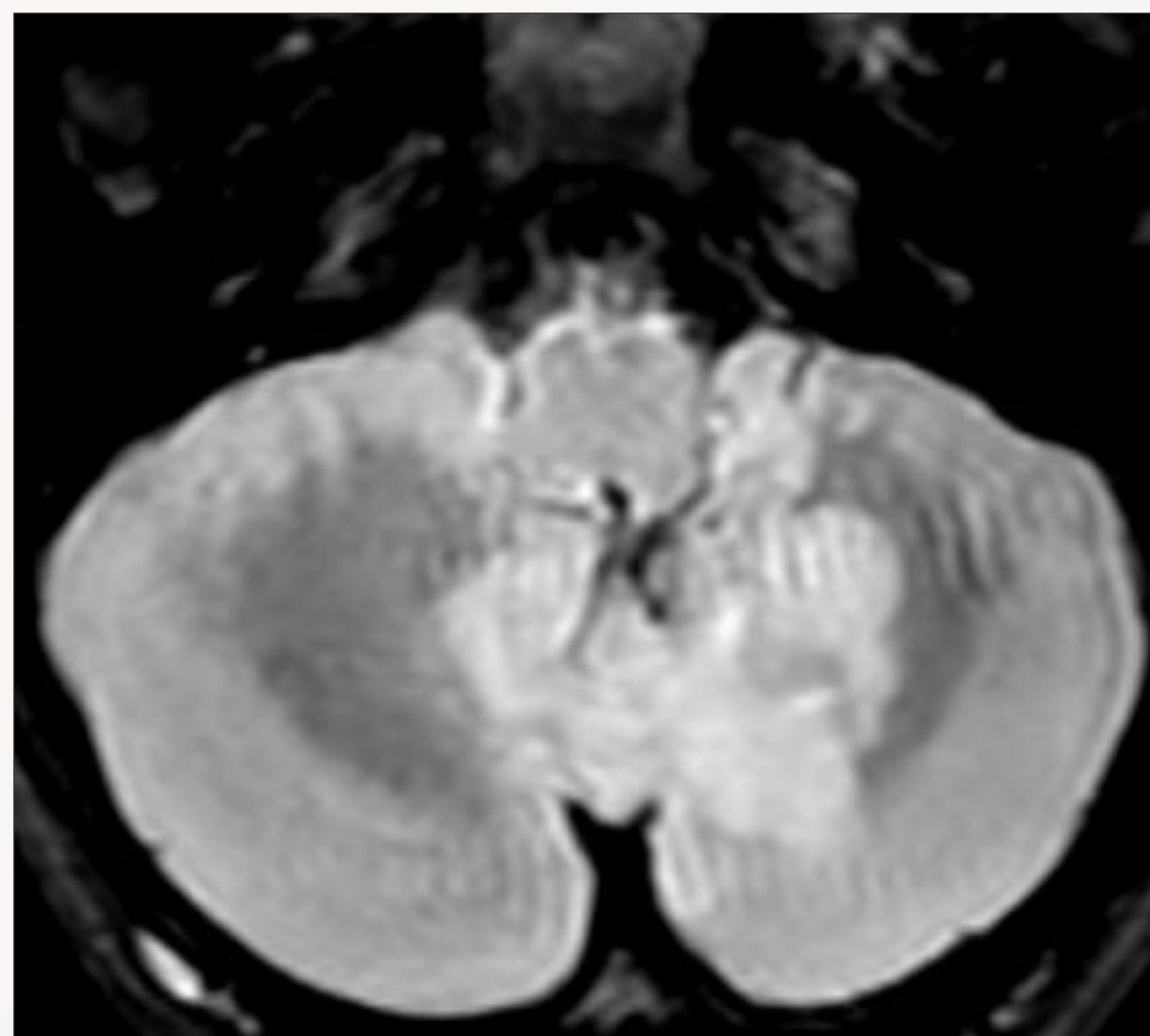
Localización: línea media o IV ventrículo

La metástasis es frecuente

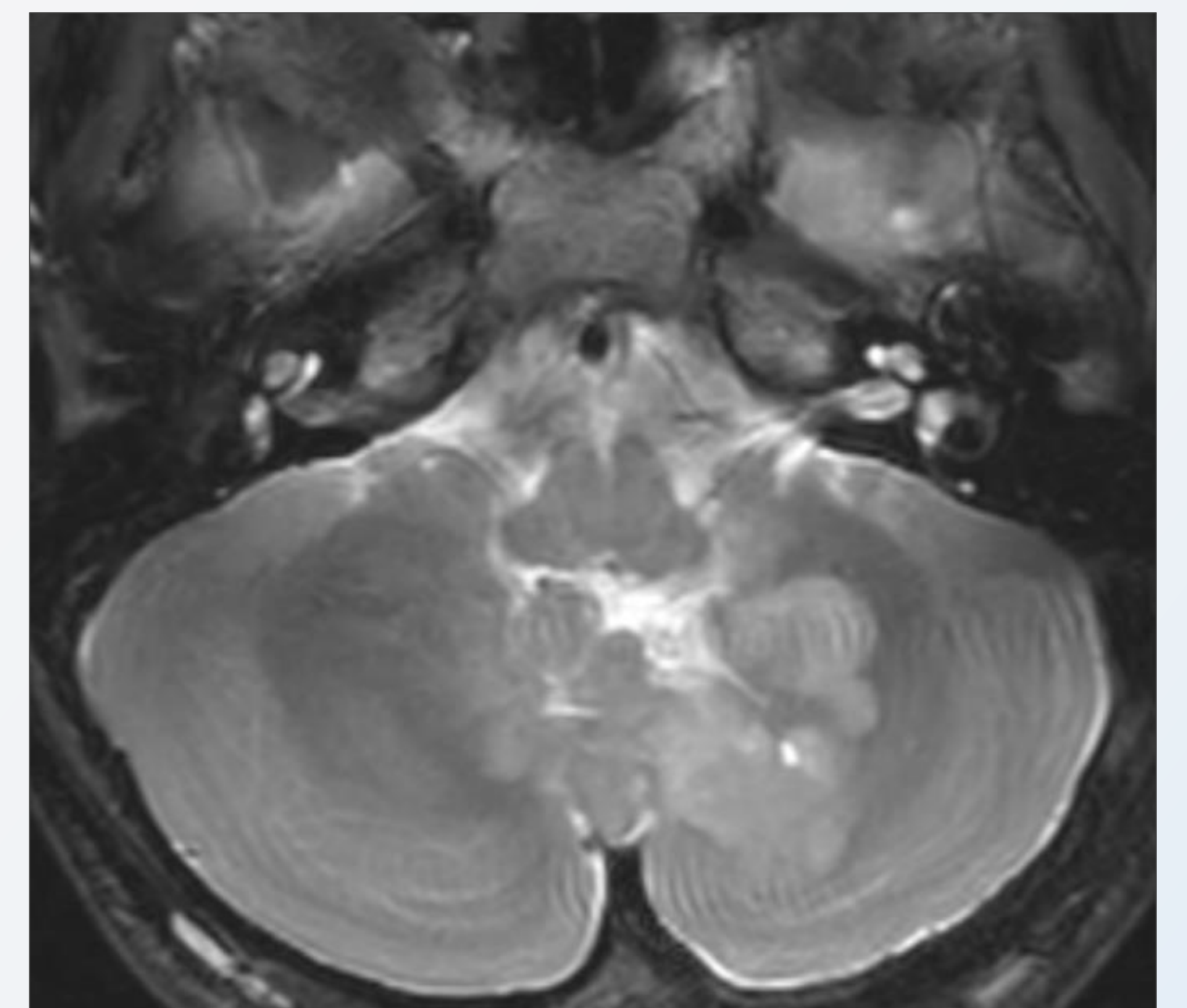
El realce tras contraste es variable, incluso puede estar ausente



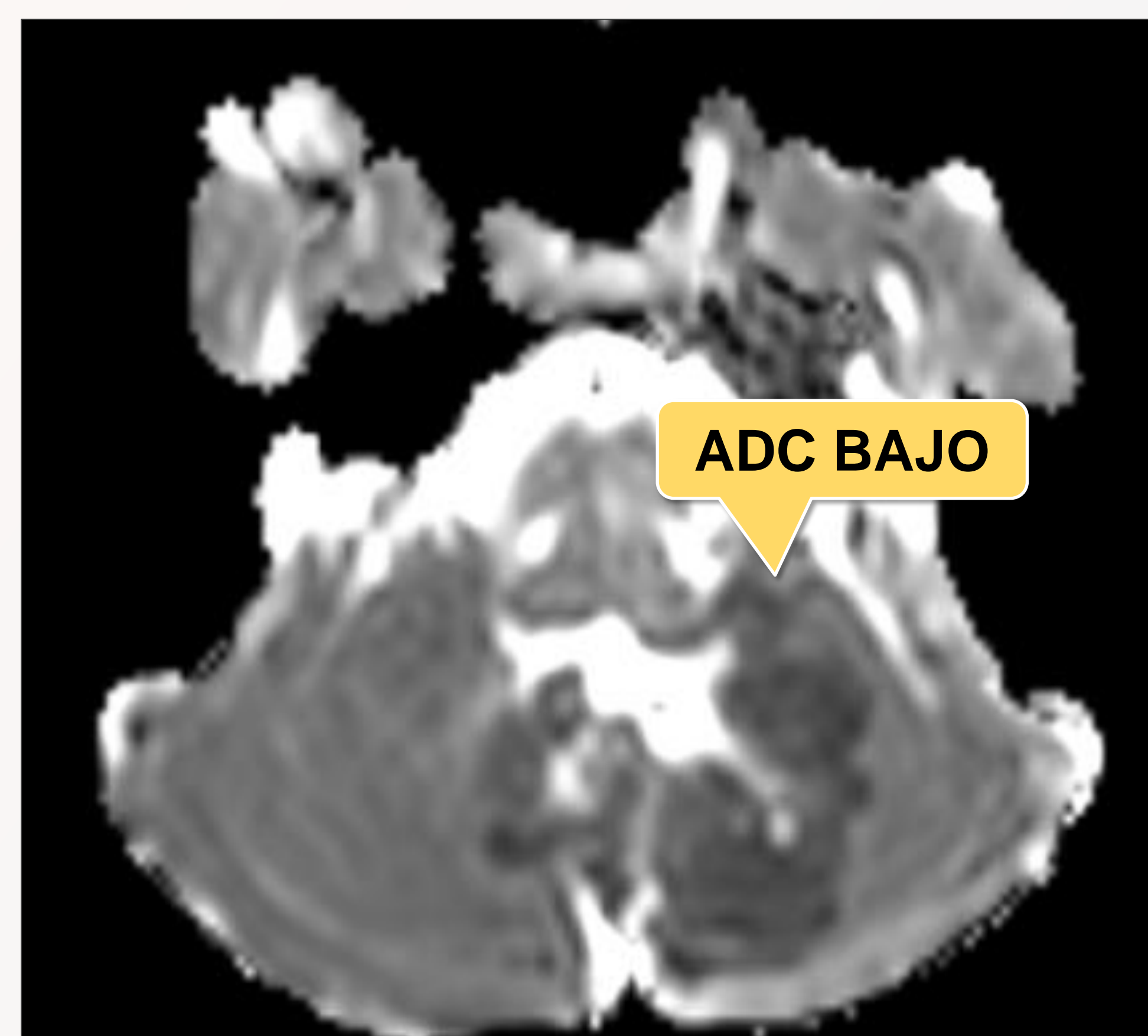
TC sin civ



FLAIR axial

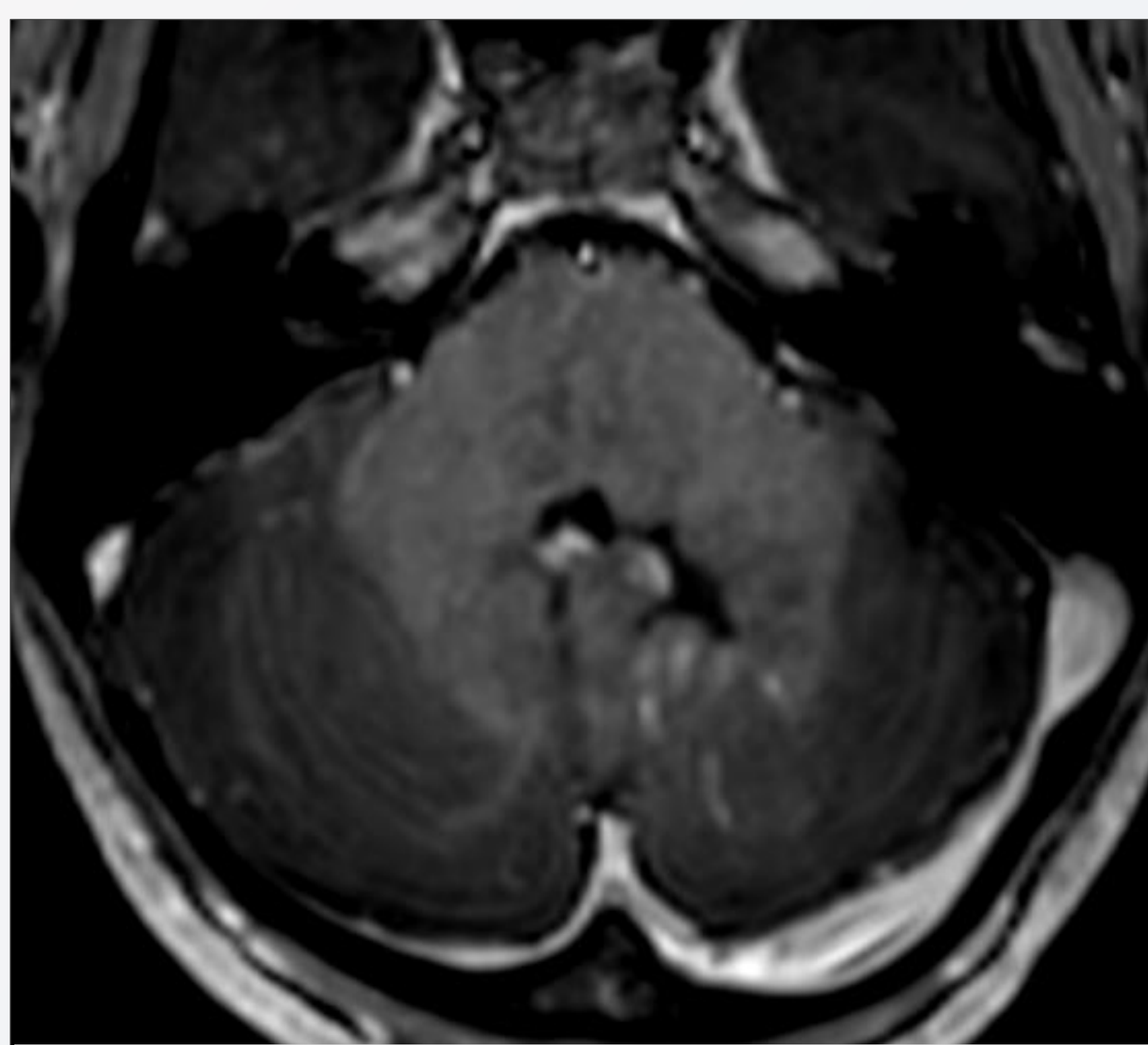


T2 axial

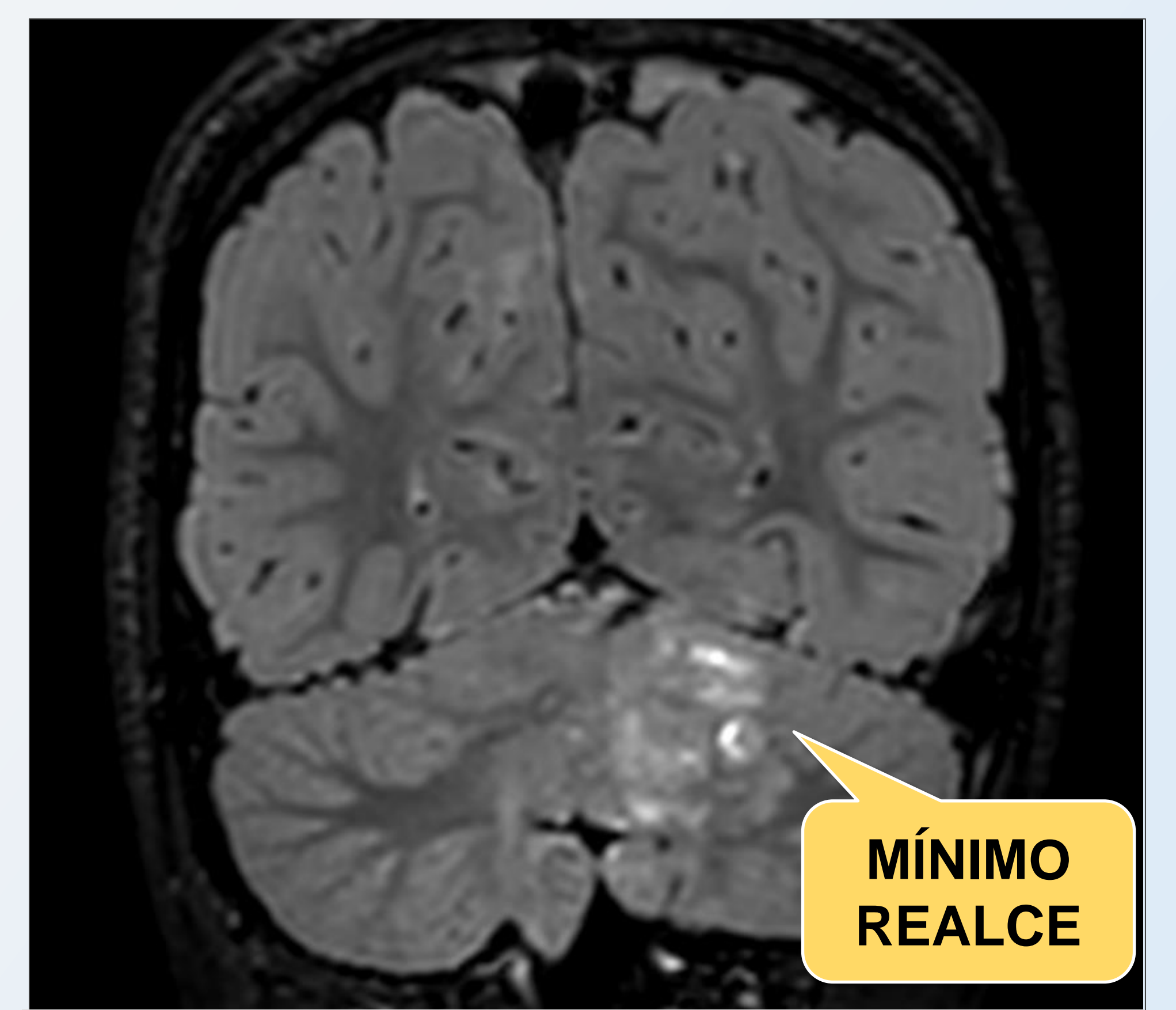


ADC BAJO

ADC



T1 + Gd axial



MÍNIMO  
REALCE

T1 + Gd coronal

Caso 2: Paciente de 5 años acude por inestabilidad de la marcha. El estudio AP es compatible con un meduloblastoma.



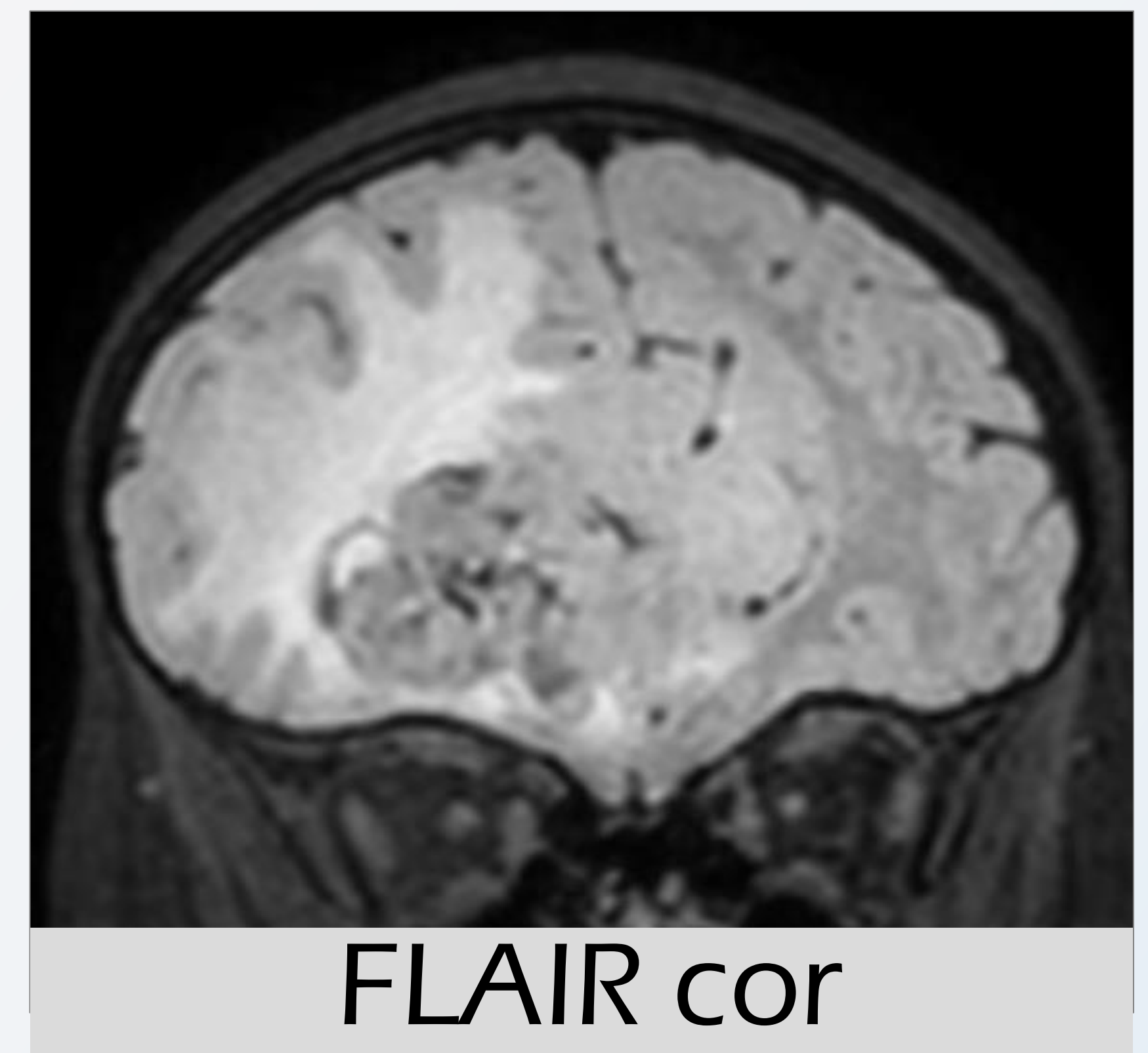
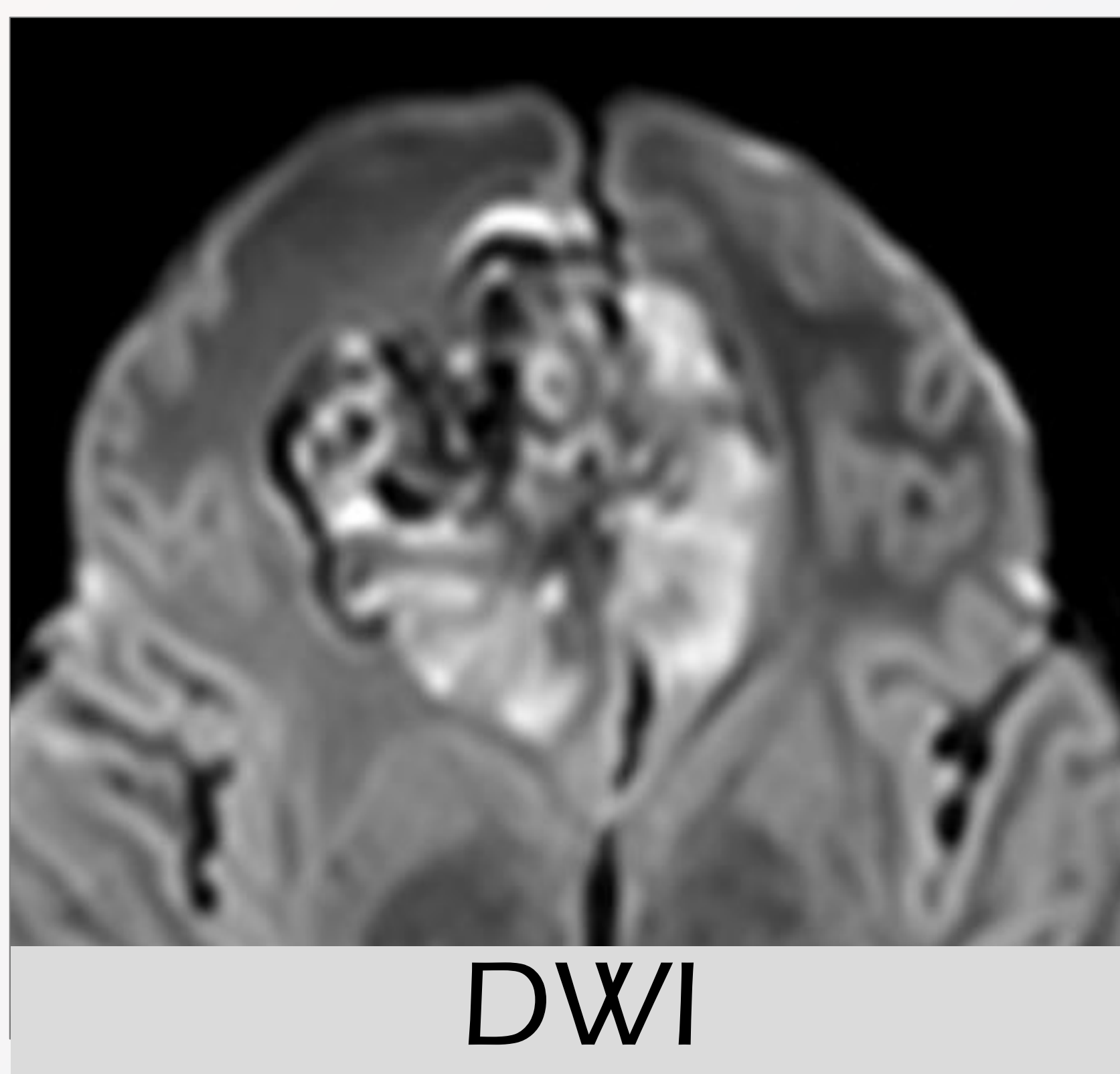
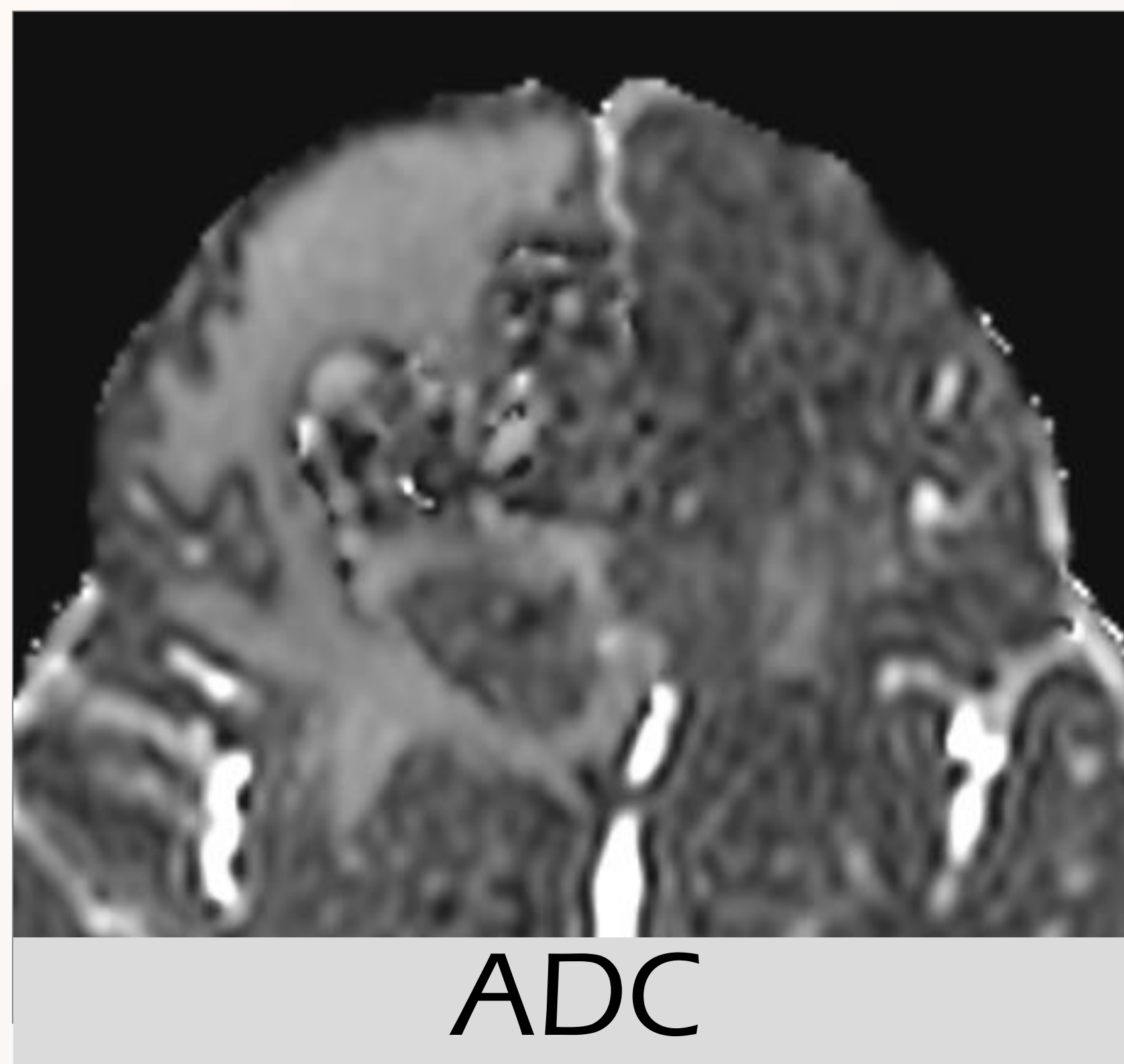
## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



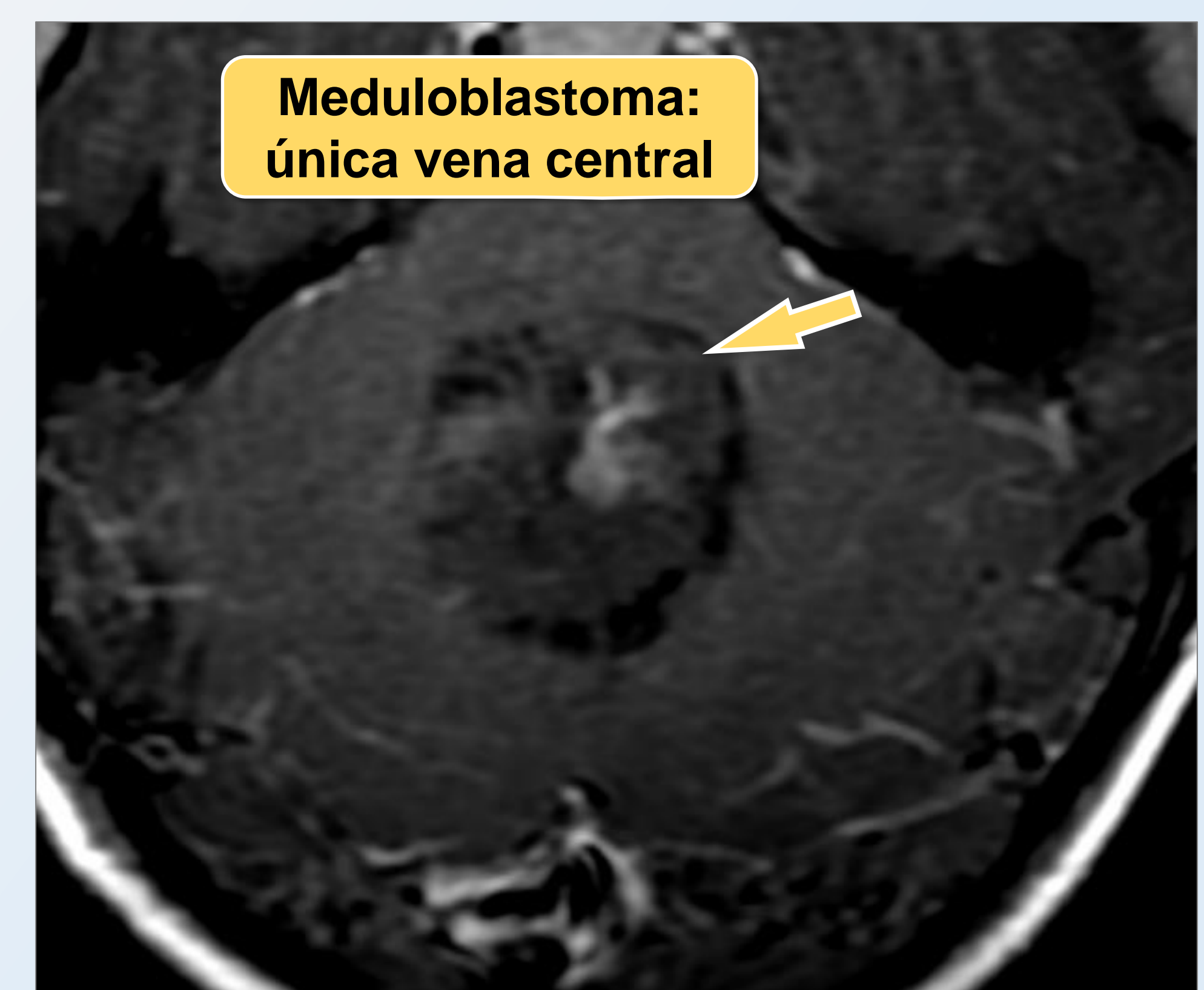
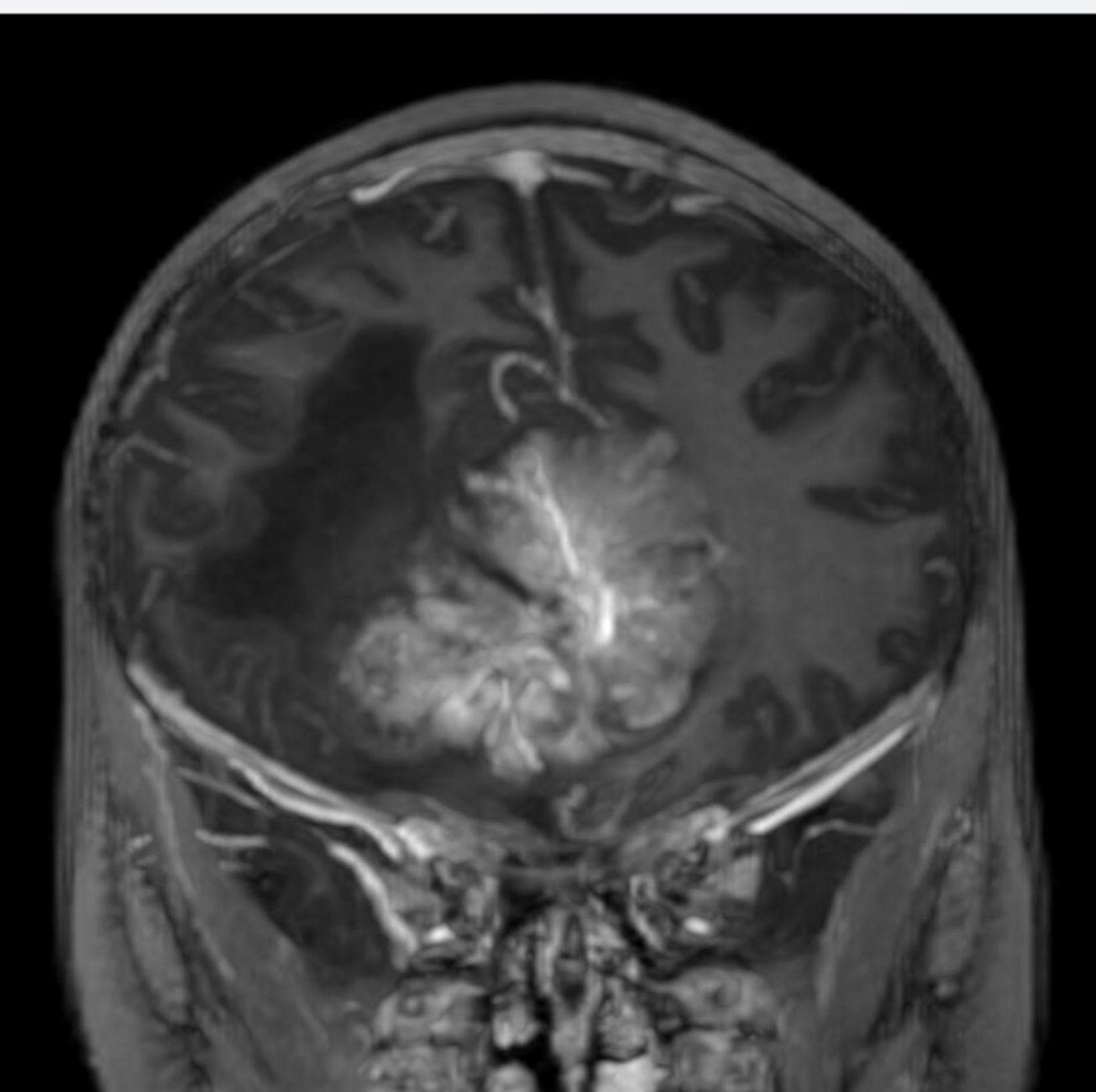
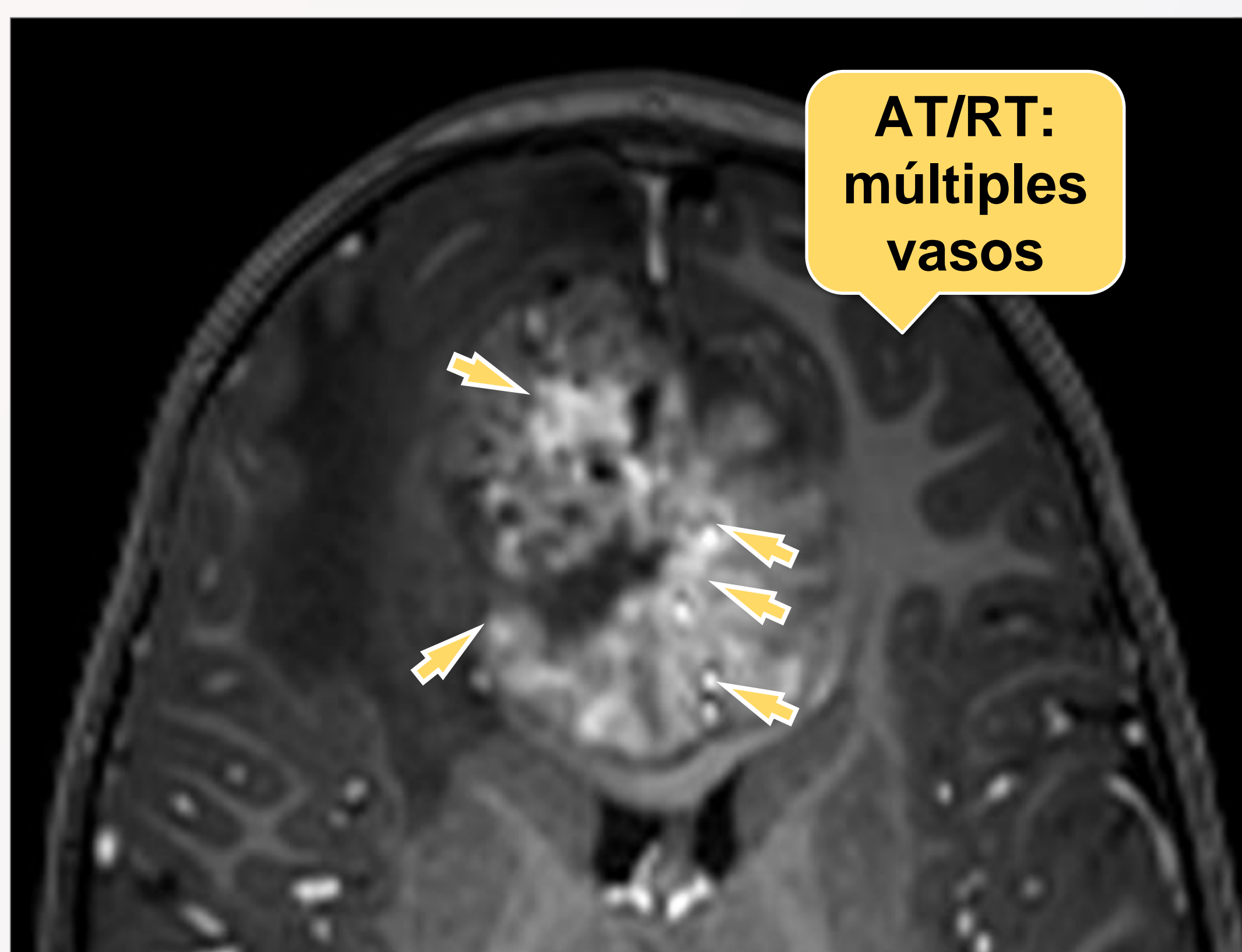
**¡importante!** En menores de 2 años...

Tumor teratoide  
rabdoide atípico  
AT/RT

También presenta ADC bajo  
Es de origen embrionario y se localiza en  
línea media  
Presenta realce tras contraste  
Suele ser más heterogéneo, con áreas  
quístico-necróticas y hemorrágicas



Se postula que el “signo de la vena central” presente en el meduloblastoma puede ayudar en el diagnóstico diferencial.





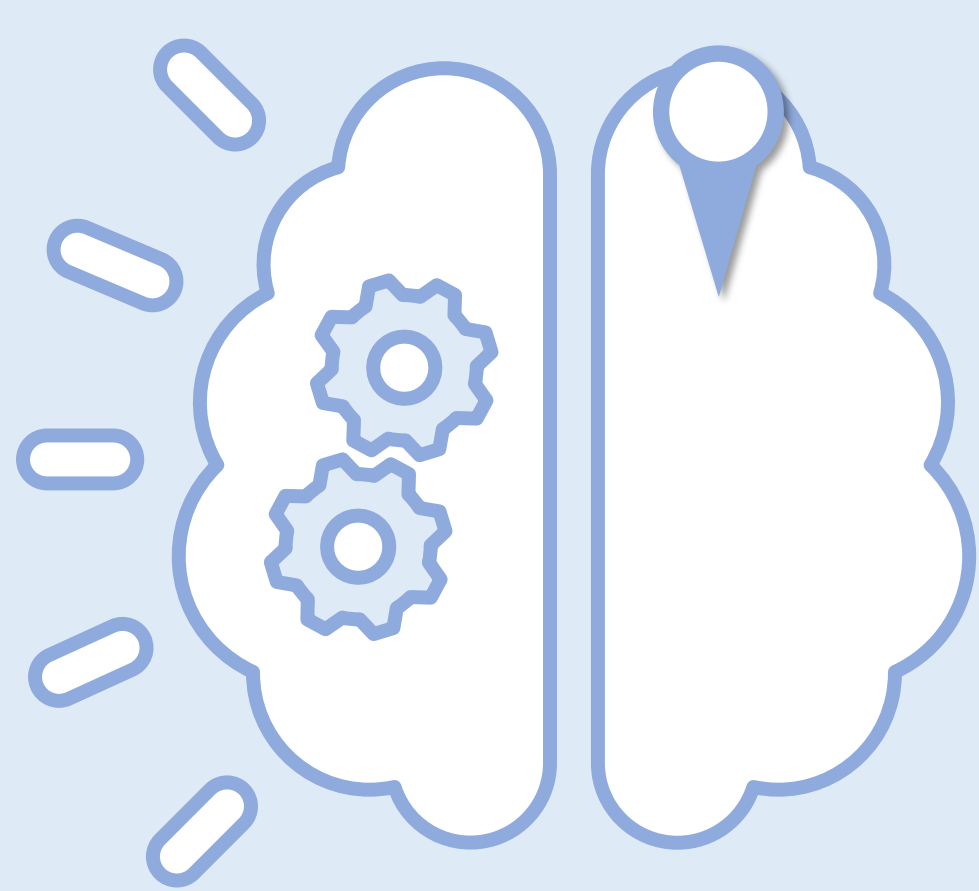
# EPENDIMOMA

- . Tumor de origen neuroepitelial.
- . Puede ser clasificado grado II o III de la OMS.

## EPIDEMIOLOGÍA

- . Es el tercer tumor cerebral pediátrico más común y representa el 10% de neoplasias neuroepiteliales.

## CARACTERÍSTICAS

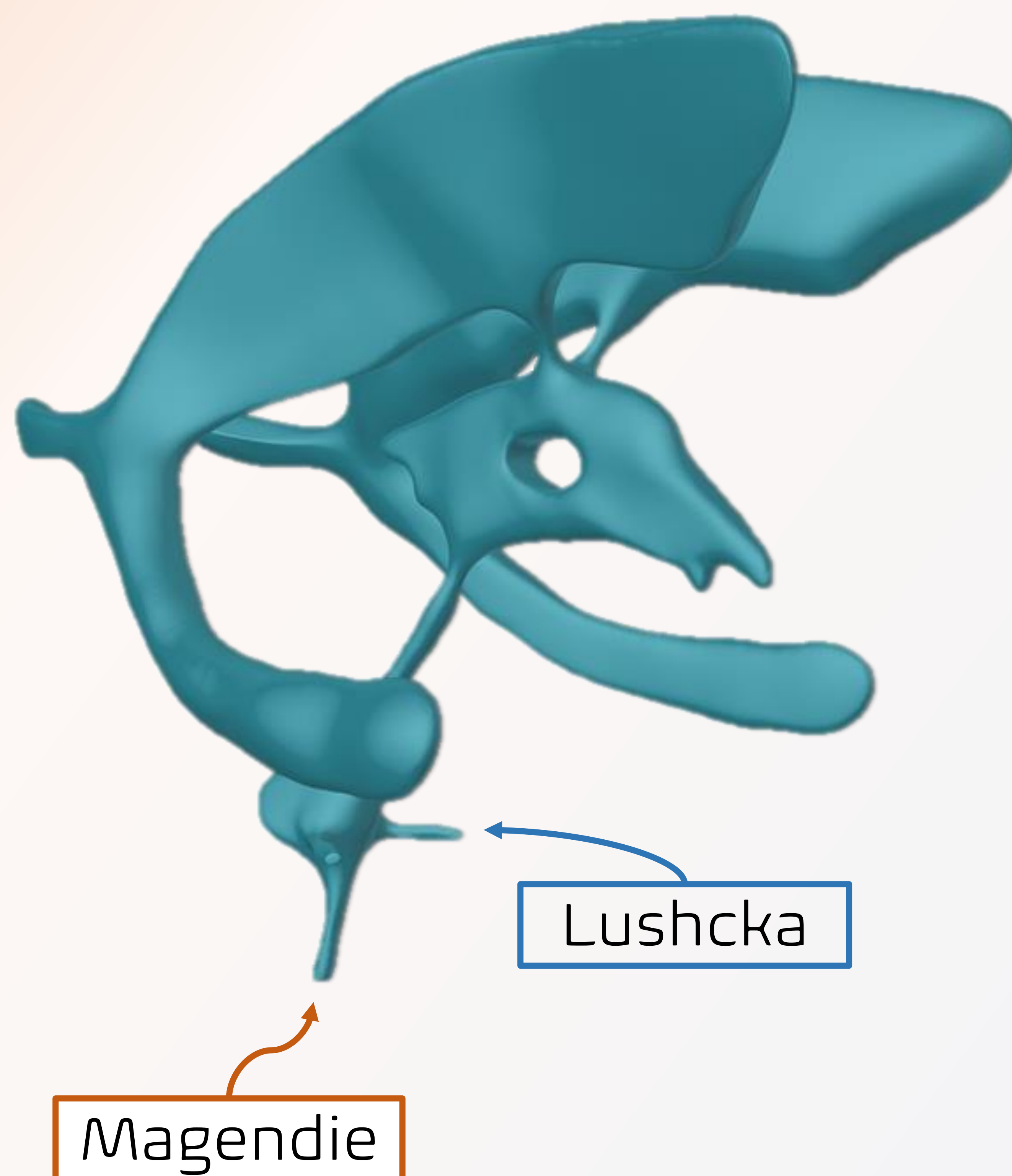


### LOCALIZACIÓN

- . Se localiza frecuentemente en la fosa posterior (65%). Típicamente en el suelo del IV ventrículo.
- . Menos frecuente:
  - supratentorial (25%)
  - médula espinal (10%)

- . “Plástico” con capacidad de extenderse a través de los forámenes de Luschka y Magendie.





\*Imagen extraída de Radiopaedia.org

## GRUPOS MOLECULARES

Existen dos subgrupos de Ependimoma infratentorial: tipo A y tipo B.

### Tipo A

Afecta a niños jóvenes (< 6 años)

M:F 2:1

Disrupción del H3 K27

Se originan en el receso lateral del IV ventrículo

Mal pronóstico, difícil resección quirúrgica.



## Tipo B

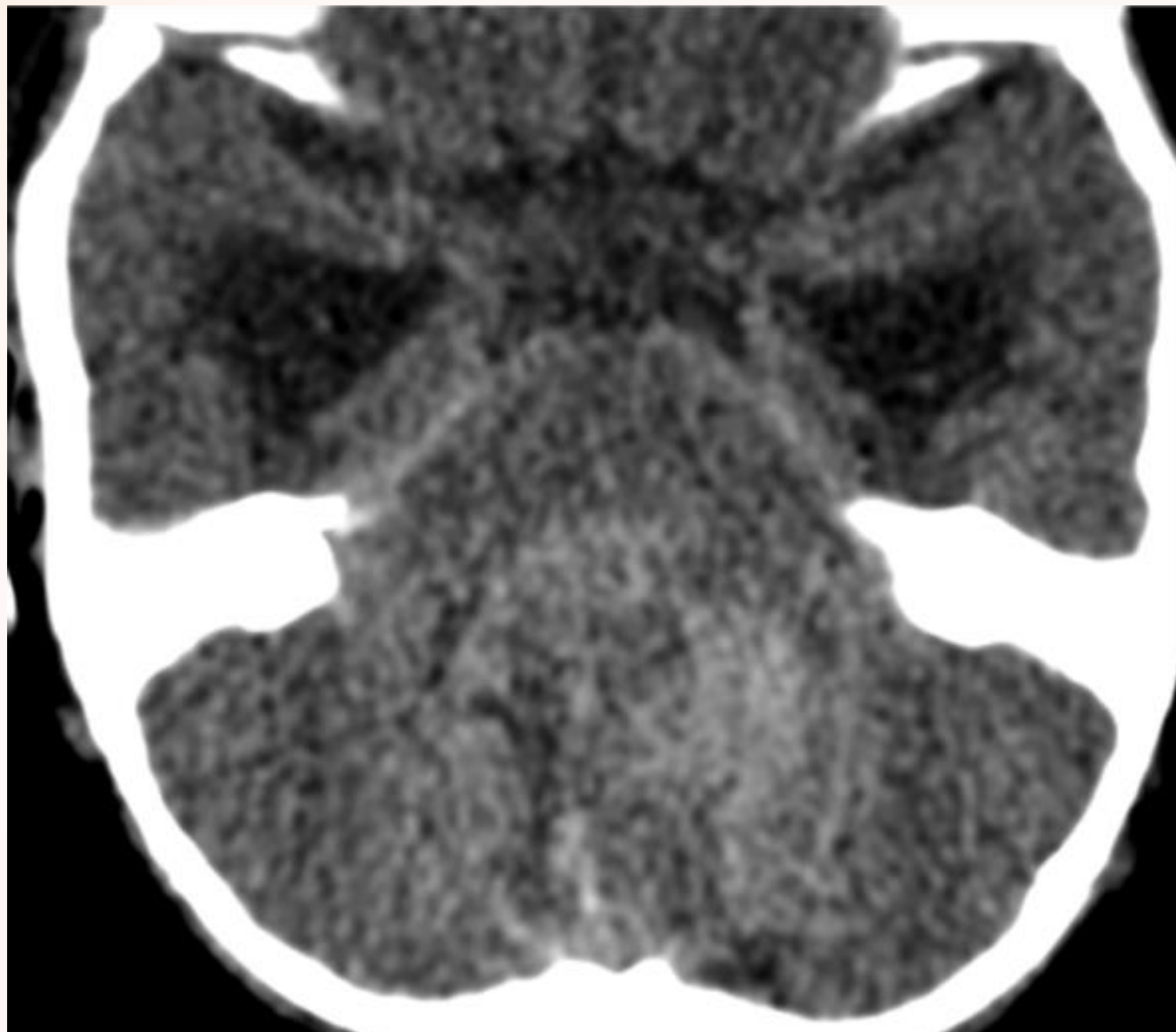
Afecta a niños mayores y  
adolescentes

M:F 1:1

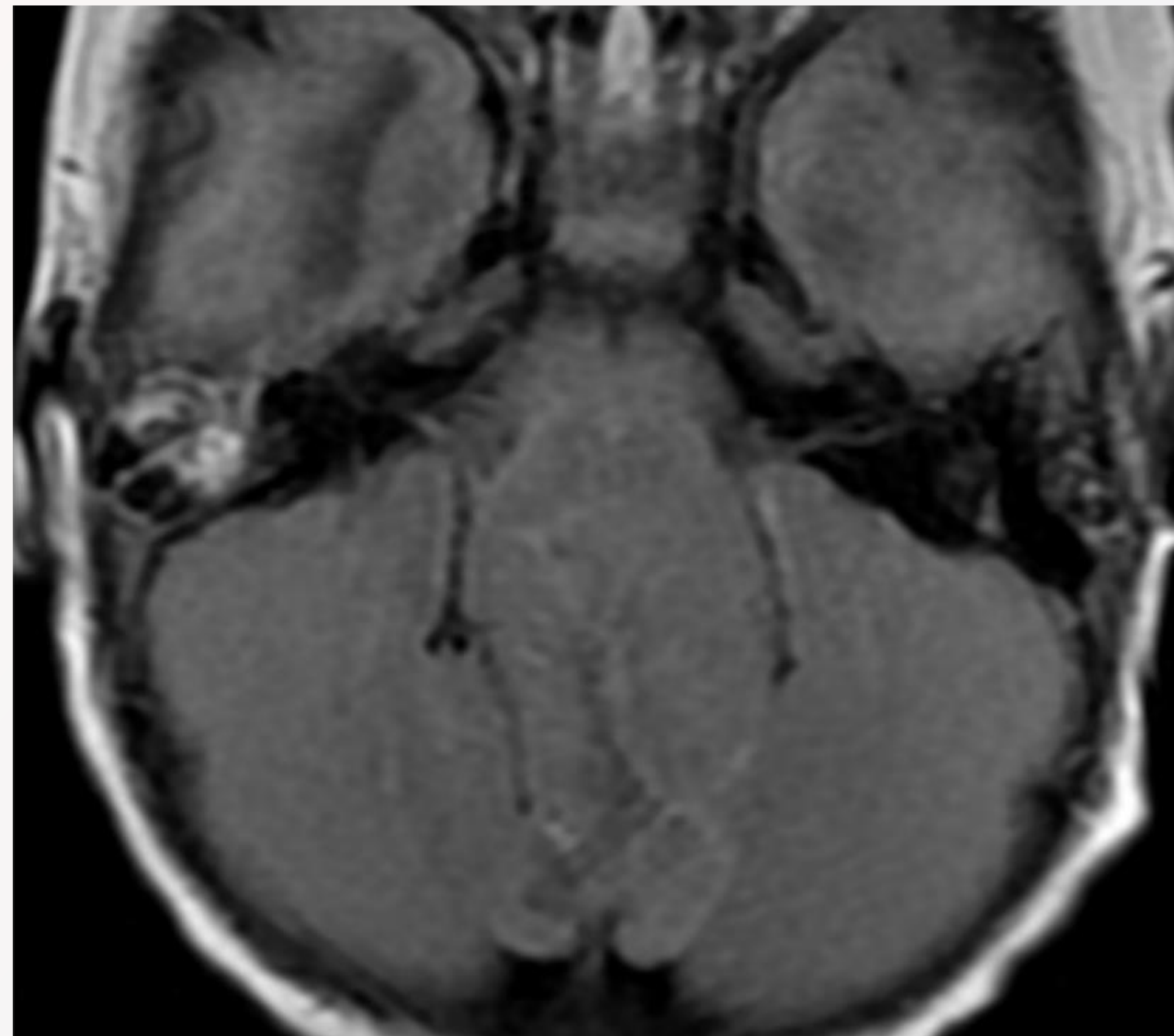
Existe inestabilidad cromosómica

Buen pronóstico

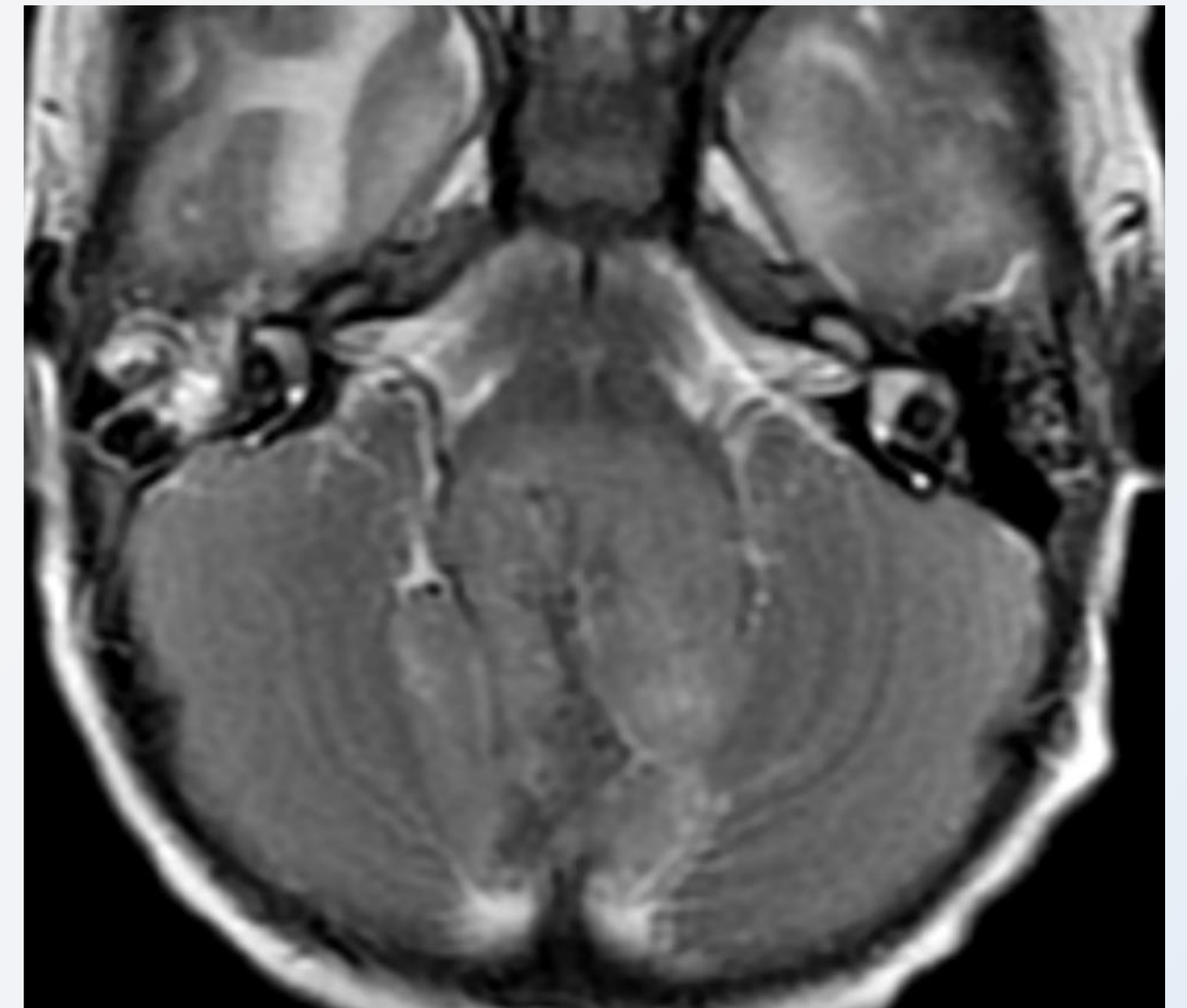
Se originan en la línea media del  
óbex (aspecto inferior del IV  
ventrículo).



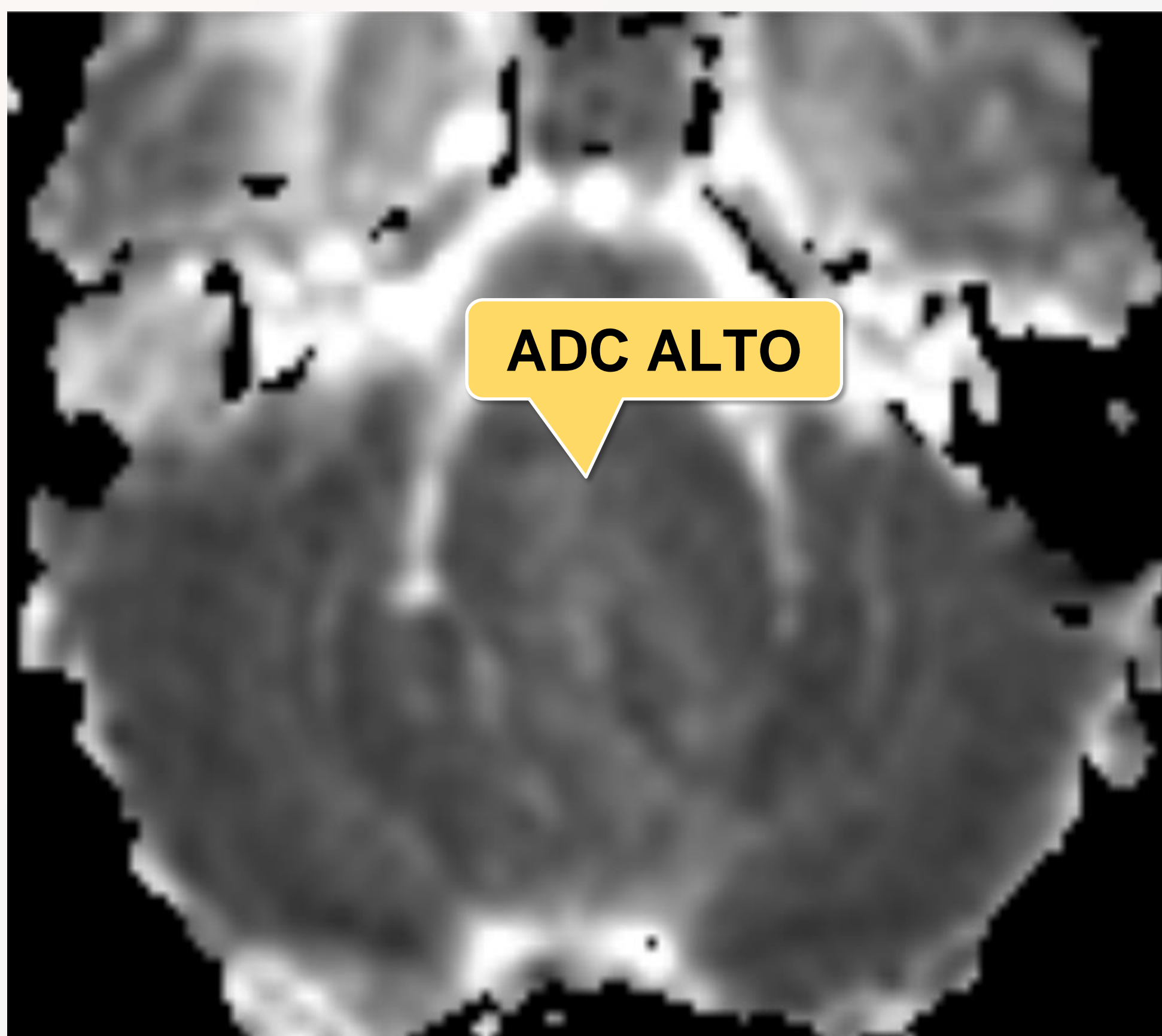
TC sin civ



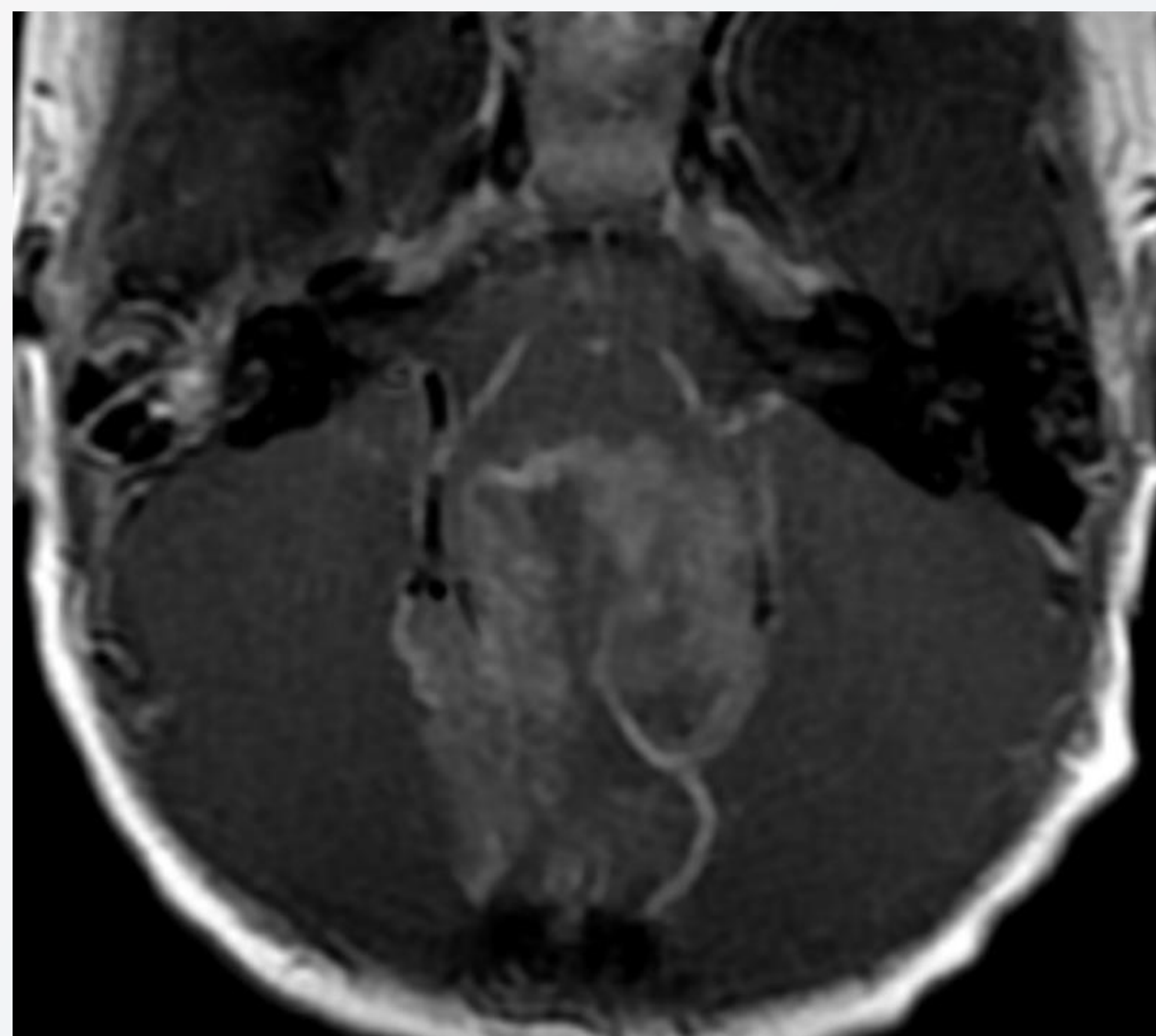
T1 axial



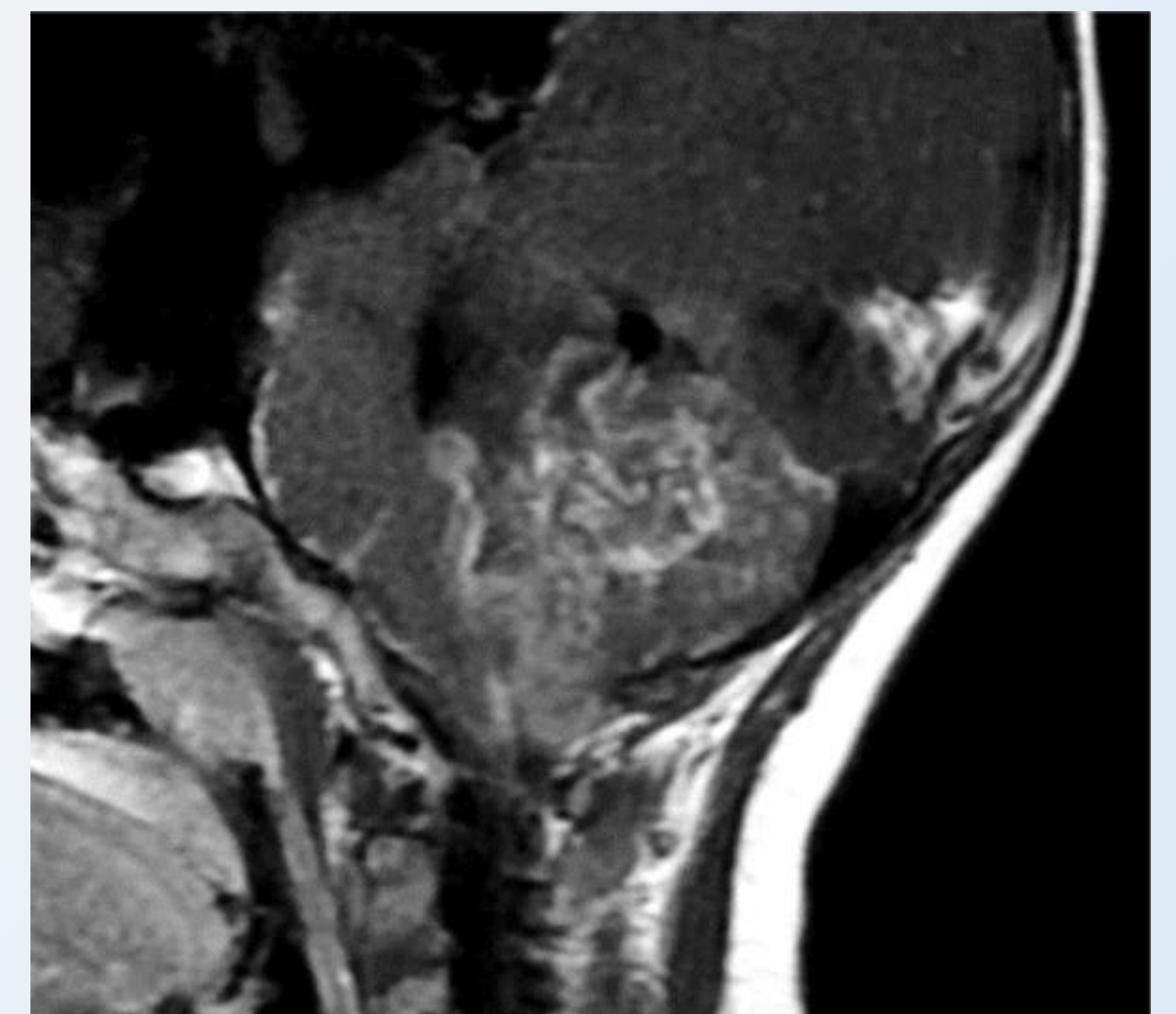
T2 axial



ADC



T1 + Gd axial



T1 + Gd sagital



## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TC

- . Densidad variable
- . Calcificaciones puntiformes y/o groseras en el 50%
- . Degeneración quística 50% o focos hemorrágicos en el 10%.

RM

- . T1: iso- hipointenso
- . T2: heterogéneamente hiperintenso
- . T1 + Gd: Realce heterogéneo
- . ADC: alto

## MANEJO

Resección quirúrgica completa seguida de RT local.



# GLIOMA DIFUSO DE LA LÍNEA MEDIA

- Antes denominado glioma pontino intrínseco difuso (DIPG). Asocian mutaciones de la histona 3.

## EPIDEMIOLOGÍA

- Presenta una supervivencia del 10-15%.
- Los gliomas de alto grado representan el 14% de los tumores pediátricos del SNC.

## GRUPOS MOLECULARES

<b>H3.3 K27M</b>	<b>H3.1 K27M</b>	<b>H3.3 G34R/V</b>
7- 10 años	< 4-6 años	10 – 25 años
Línea media: tálamo, cerebelo y médula	Puente	Hemisféricos
Peor pronóstico Supervivencia 10m	Mejor pronóstico Supervivencia 15m	Mejor pronóstico Supervivencia 24m



## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

### LOCALIZACIÓN

Frecuentemente localizado en el aspecto ventral del puente.

Expande el tronco y rodea la basilar.

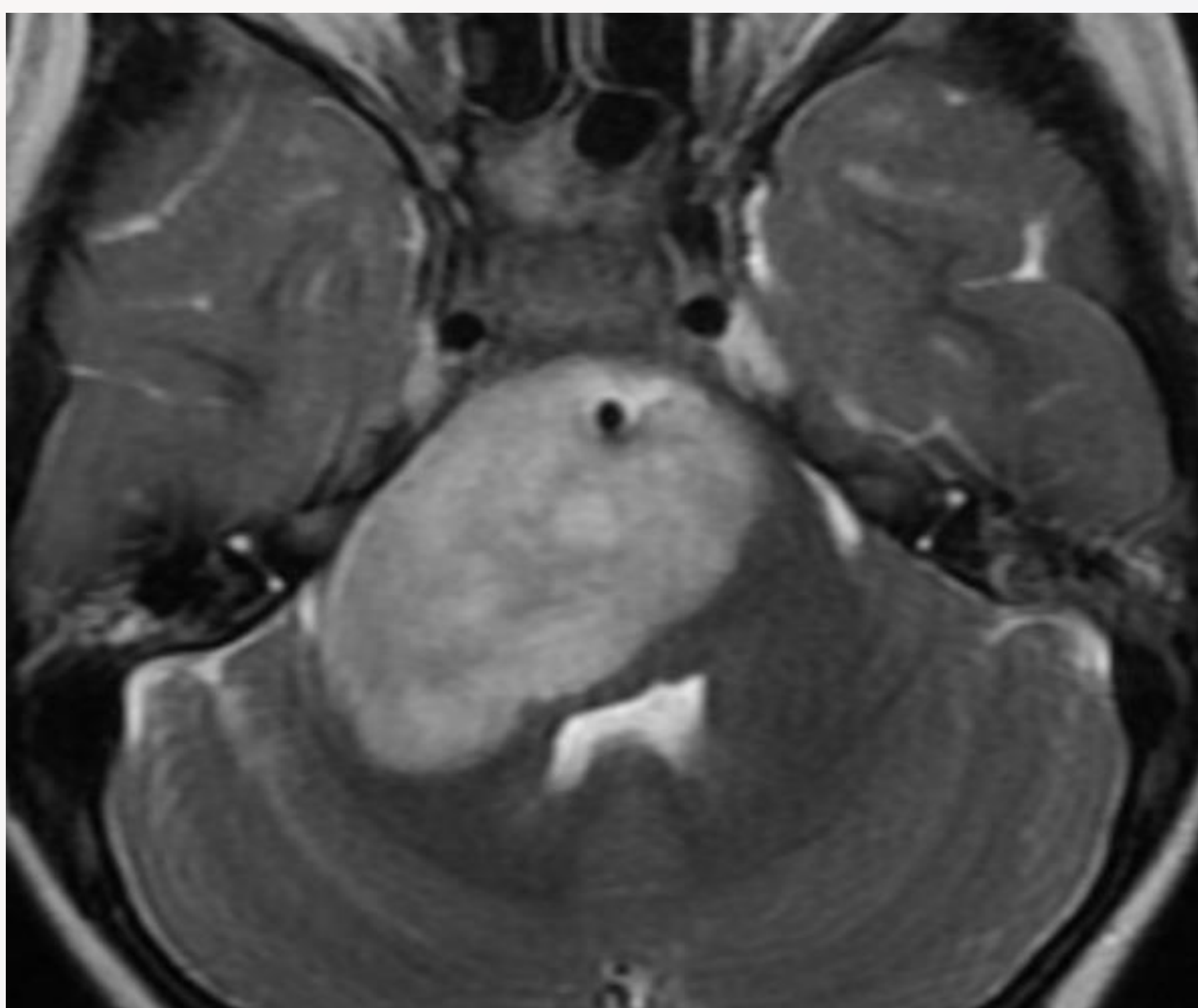
TC: Lesión hipodensa

RM: T2 hiperintensa

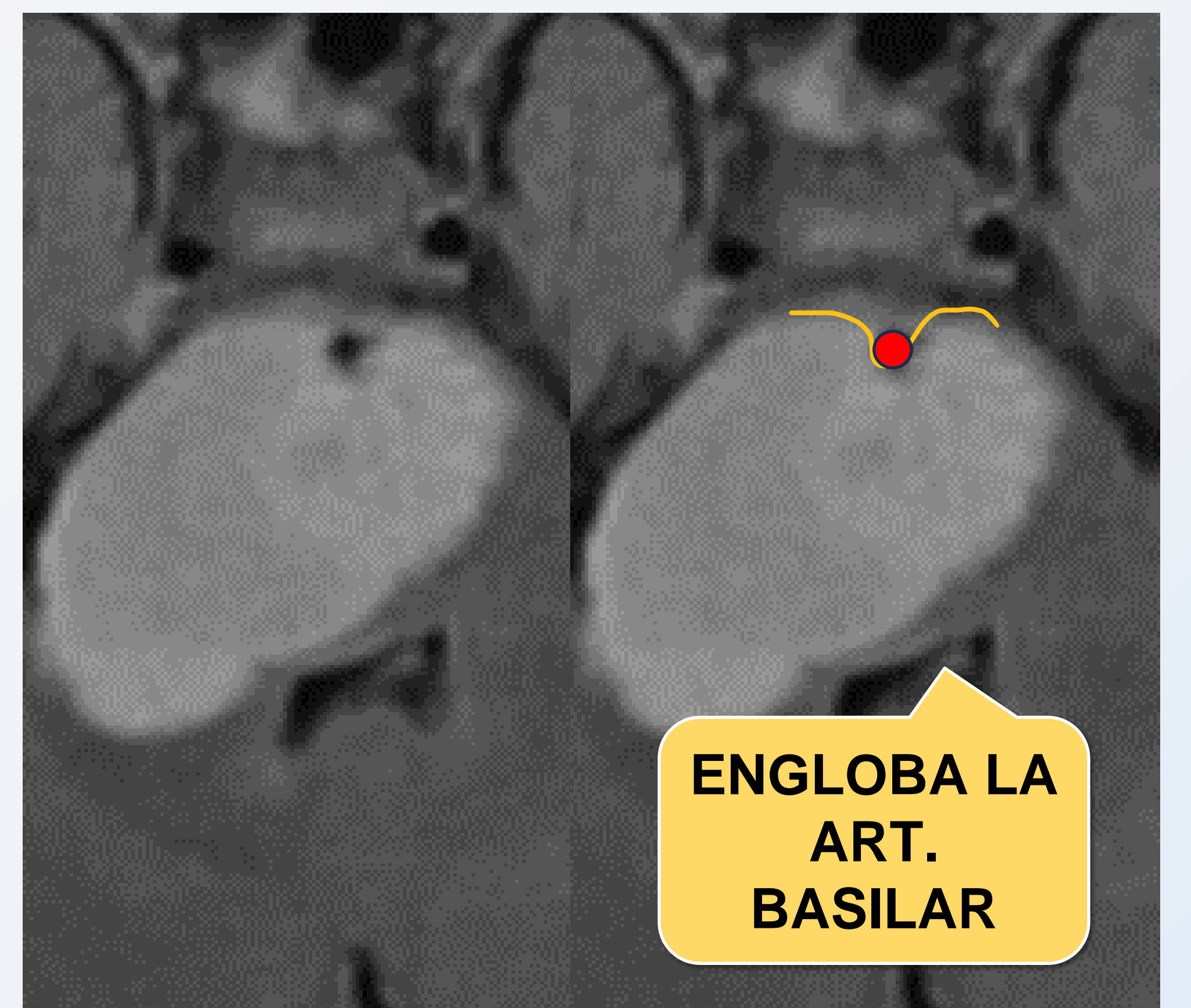
ADC bajo (puede restringir a la DWI)



TC axial

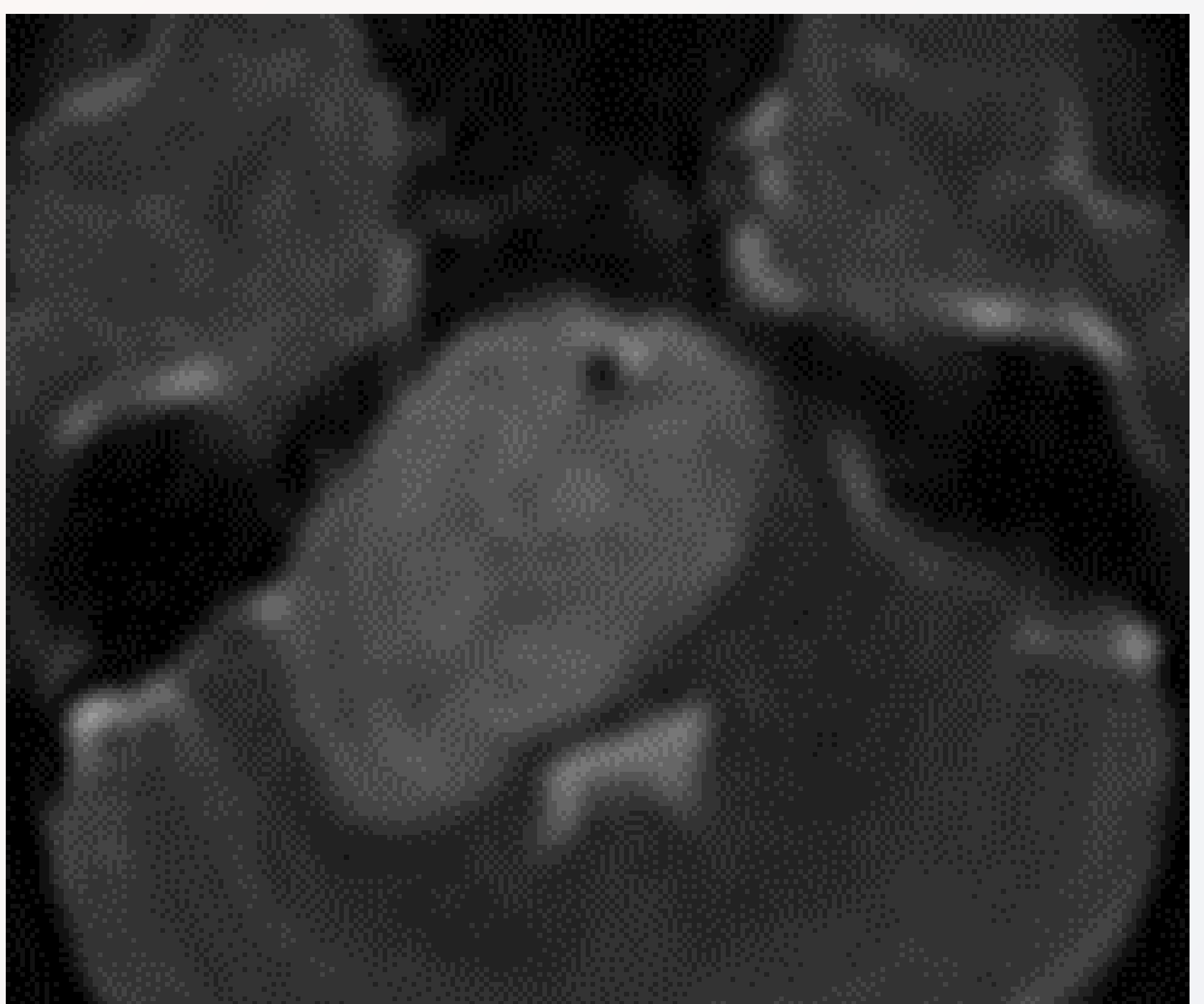


T2 axial

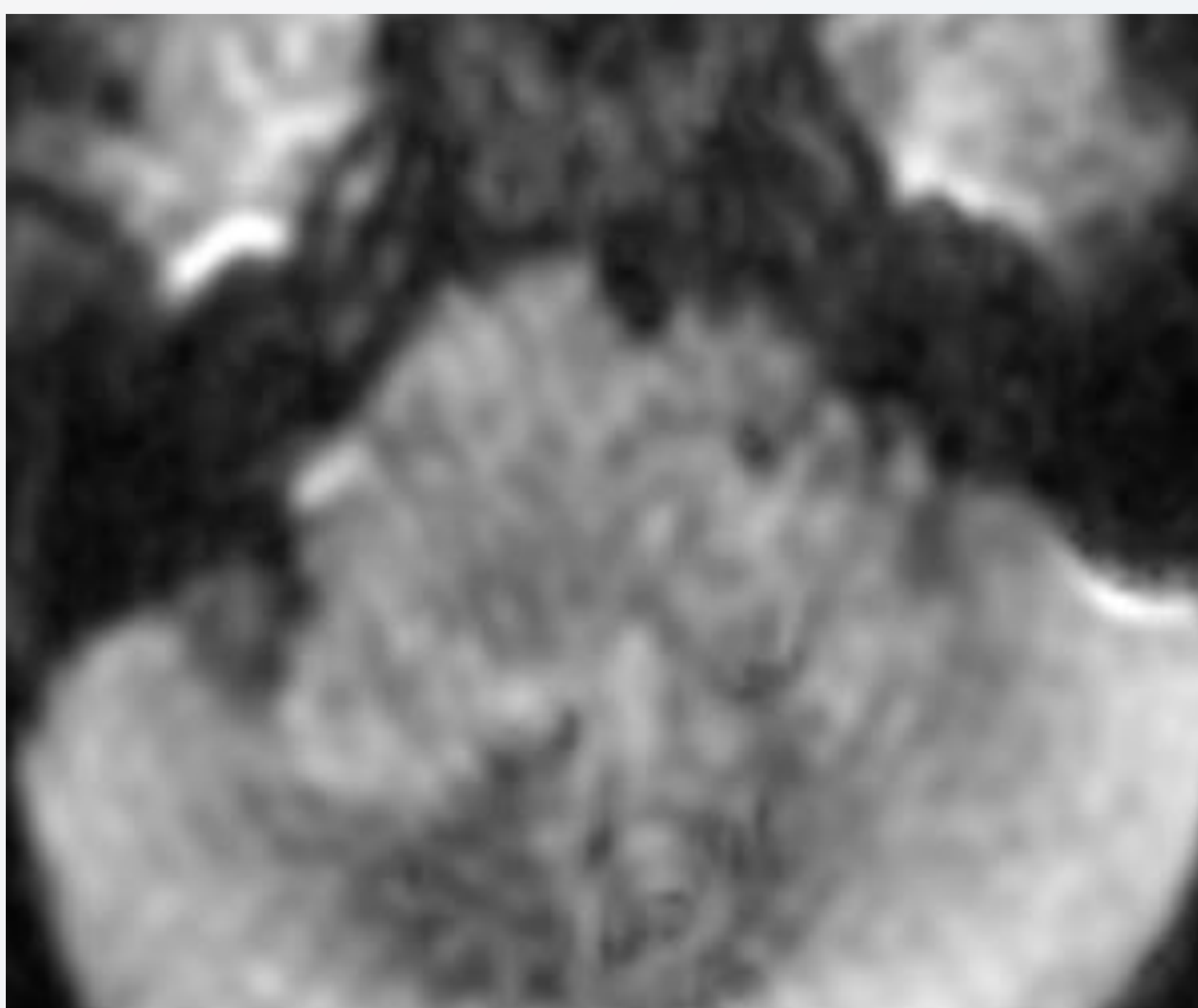


FLAIR axial

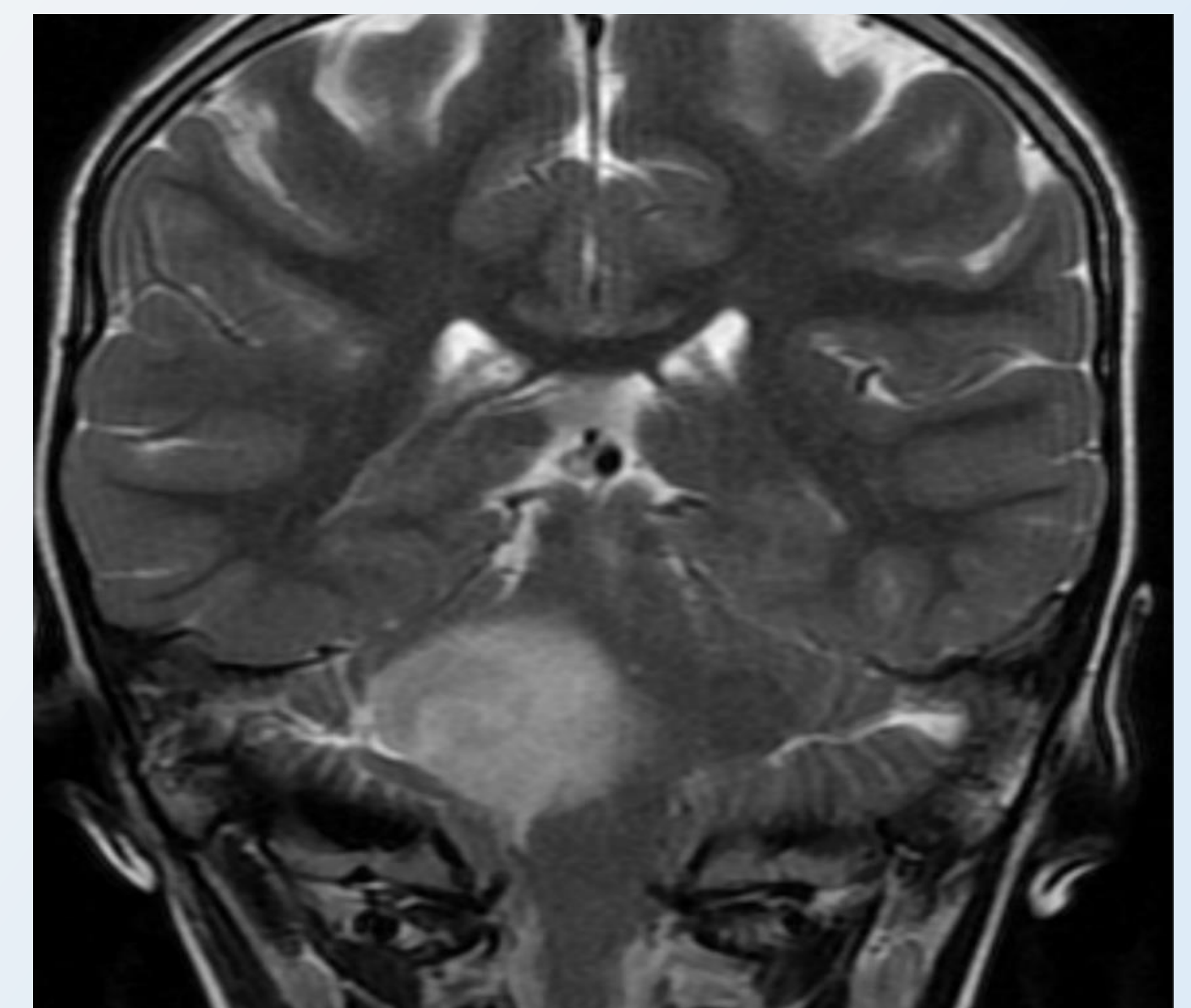
ENGLoba LA  
ART.  
BASILAR



B1000

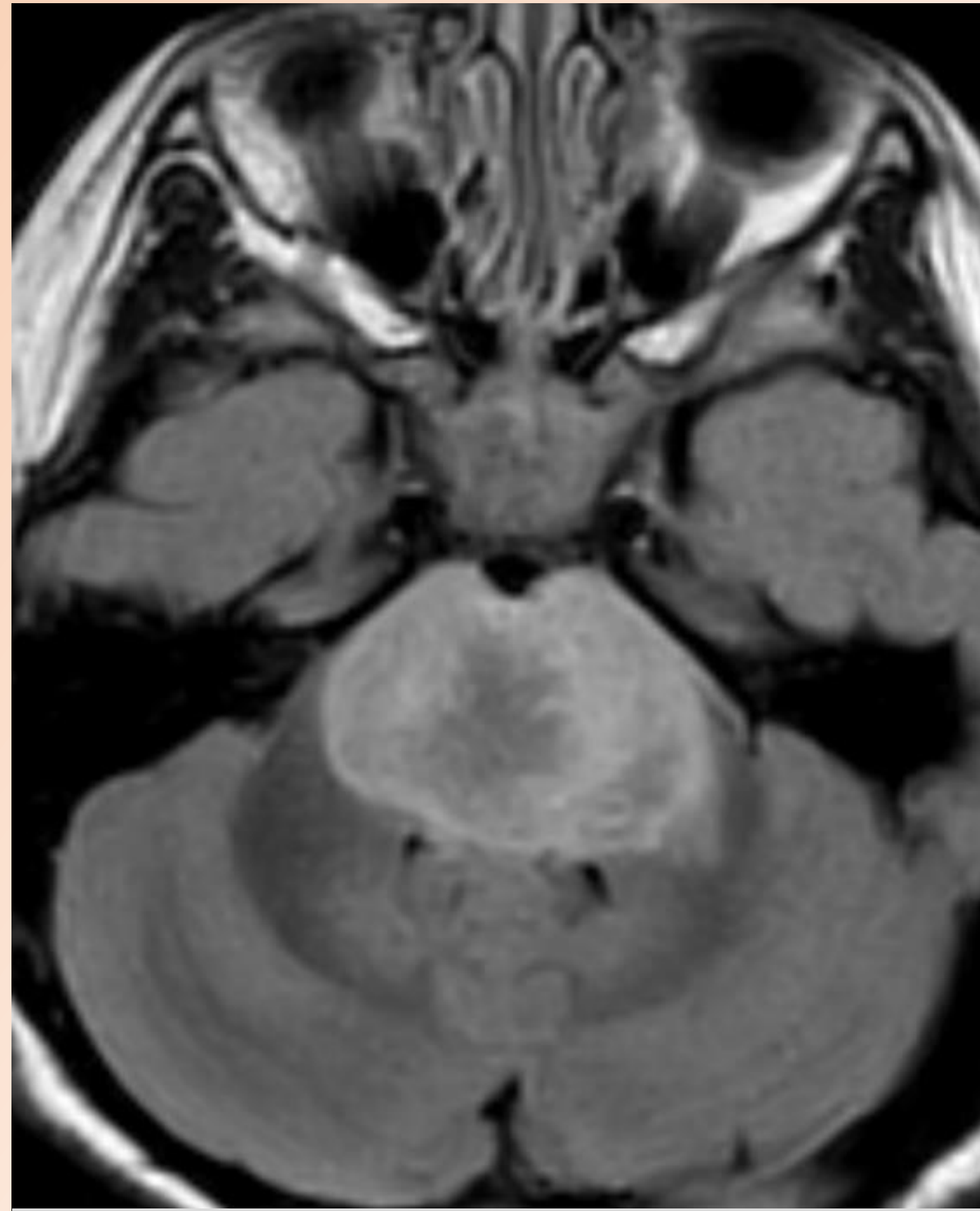


ADC

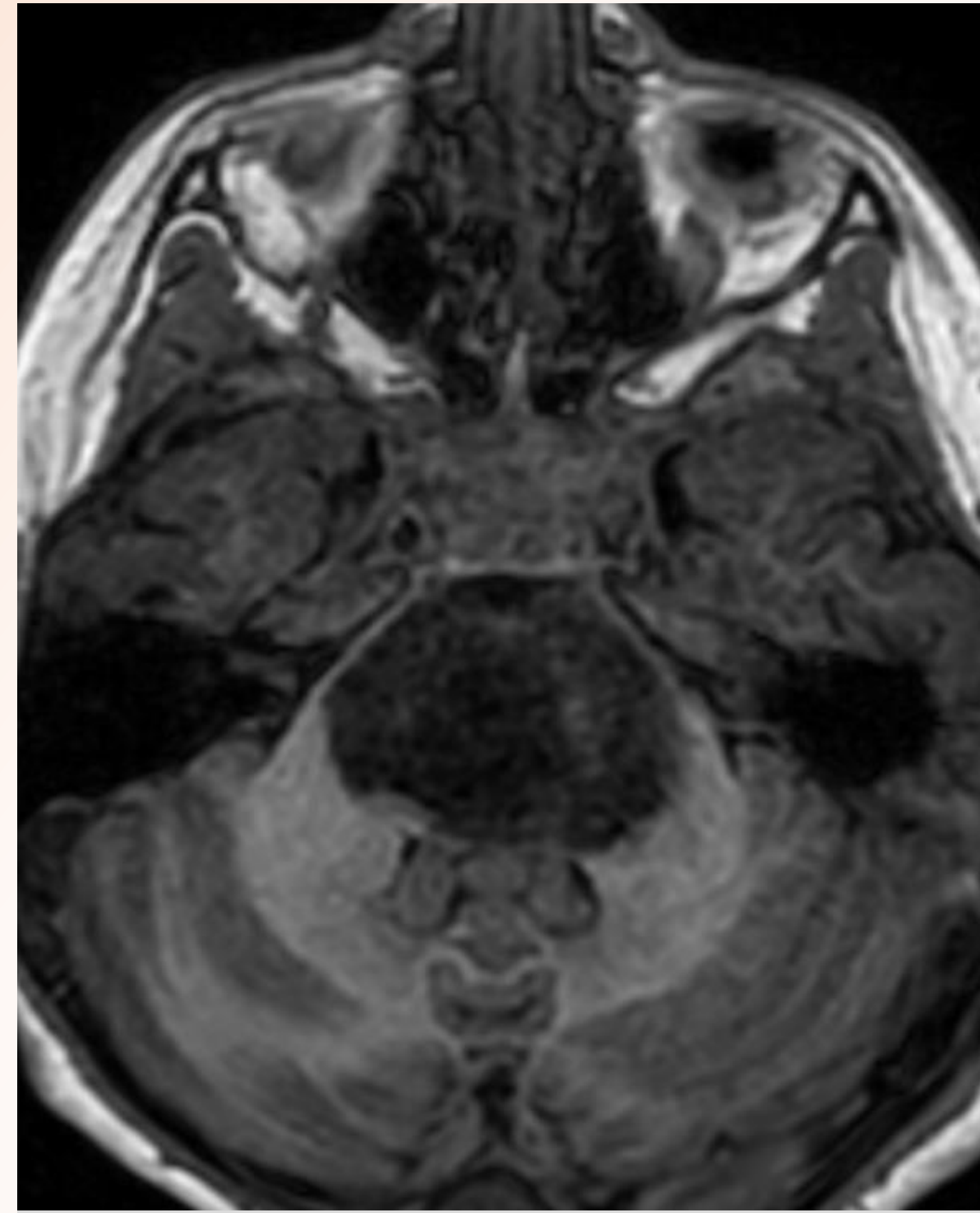


T2 coronal

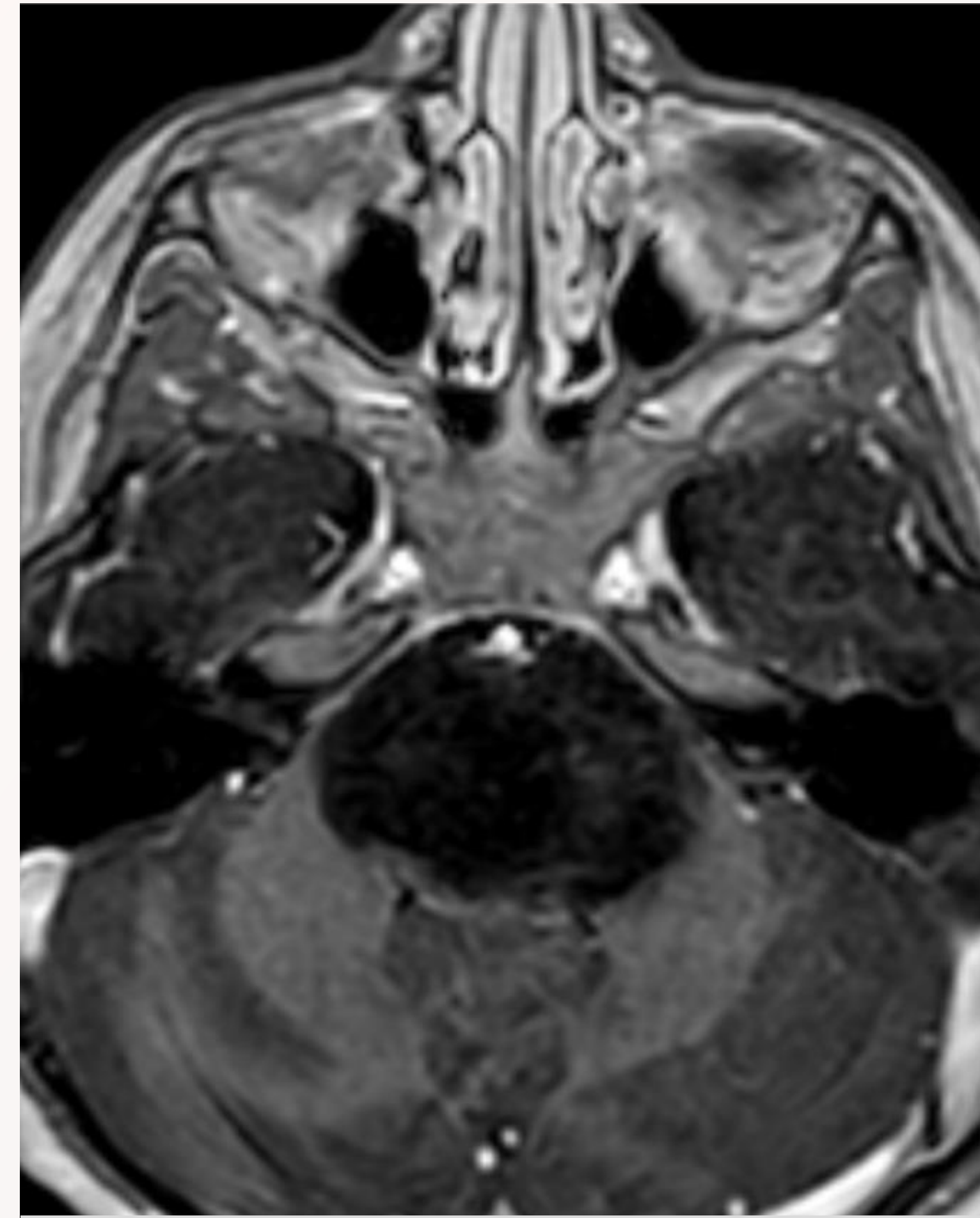




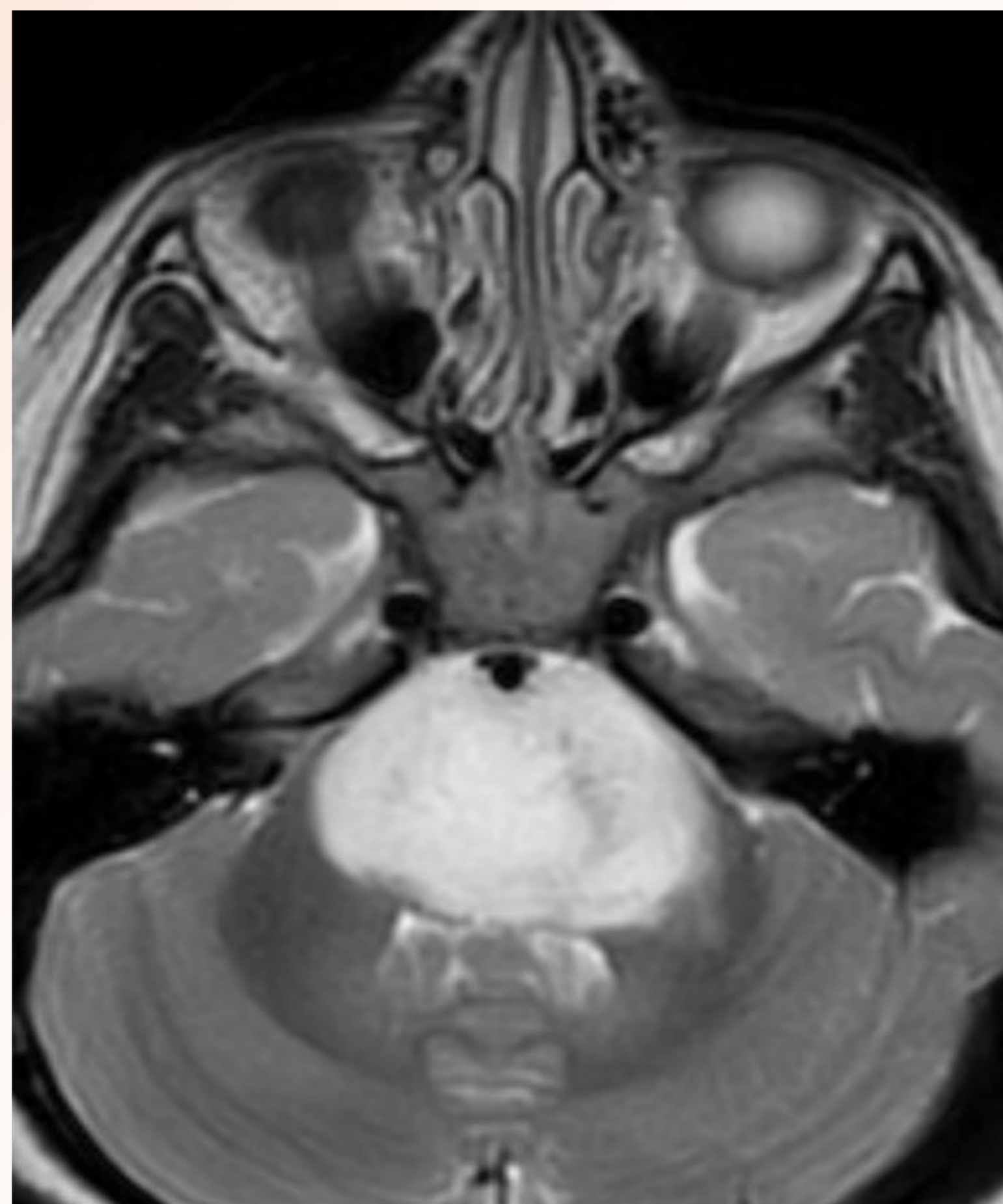
FLAIR



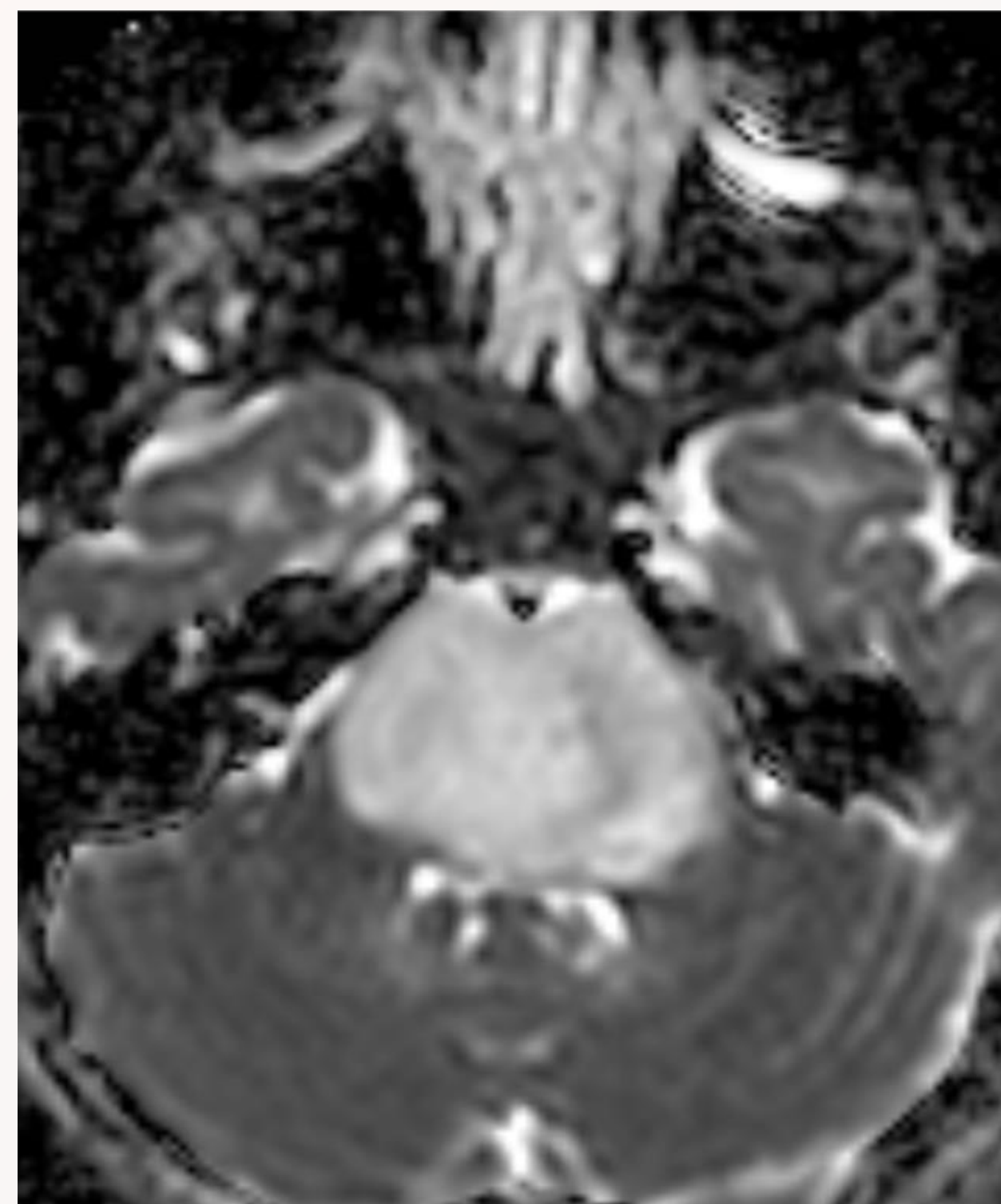
T1



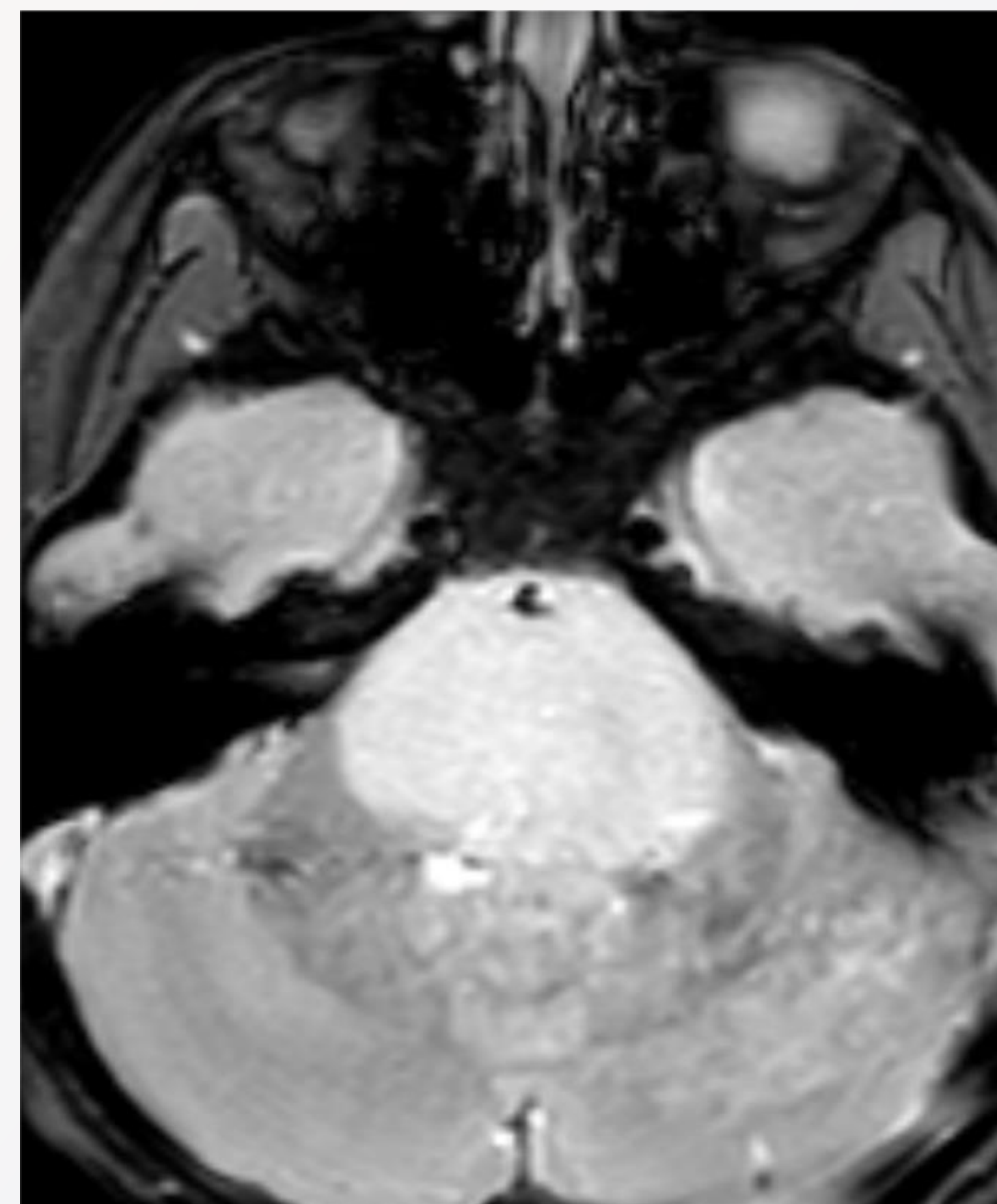
T1+ Gd



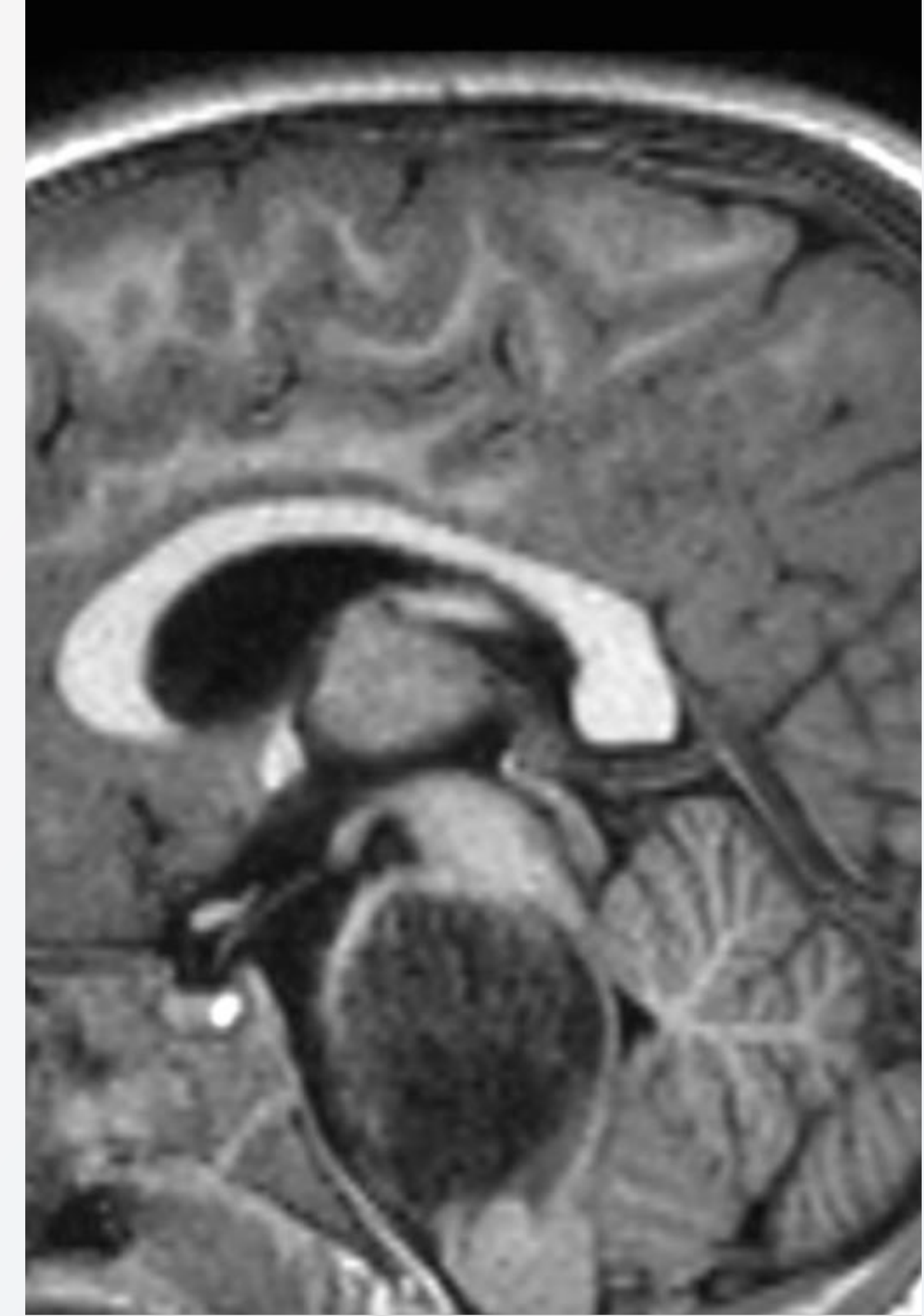
T2 ax



ADC



T2\*



T1+ Gd

## MANEJO

El pronóstico es malo por lo que el tratamiento debe ser agresivo, generalmente suele ser QT +/- RT +/- cirugía.



## CONCLUSIONES

Los tumores de fosa posterior son muy frecuentes en la edad pediátrica y constituyen hasta el 70% de las neoplasias que afectan al SNC.

El radiólogo debe estar familiarizado con los hallazgos en las diferentes técnicas de imagen y debe conocer los diagnósticos diferenciales más frecuentes e importantes.



## REFERENCIAS

1. AlRayahi J, Zapotocky M, Ramaswamy V, Hanagandi P, Branson H, Mubarak W, Raybaud C, Laughlin S. Pediatric Brain Tumor Genetics: What Radiologists Need to Know. *Radiographics*. 2018 Nov-Dec;38(7):2102-2122.
2. Wu HW, Wu CH, Lin SC, Wu CC, Chen HH, Chen YW, Lee YY, Chang FC. MRI features of pediatric atypical teratoid rhabdoid tumors and medulloblastomas of the posterior fossa. *Cancer Med*. 2023 May;12(9):10449-10461.
3. Jaju A, Li Y, Dahmouh H, Gottardo NG, Laughlin S, Mirsky D, Panigrahy A, Sabin ND, Shaw D, Storm PB, Poussaint TY, Patay Z, Bhatia A. Imaging of pediatric brain tumors: A COG Diagnostic Imaging Committee/SPR Oncology Committee/ASPNR White Paper. *Pediatr Blood Cancer*. 2023 Jun;70 Suppl 4(Suppl 4):e30147.
4. Ellison DW, Korshunov A, Northcott PA, Taylor MD, Kaur K, Clifford SC, Medulloblastoma. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Central nervous system tumours. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2021. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 6).
5. Louis D, Perry A, Wesseling P et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: A Summary. *Neuro-Oncology*. 2021;23(8):1231-51.