

TUMORES CEREBRALES PRIMARIOS EN PEDIATRÍA: EL DESAFÍO DE CONCRETAR MEDIANTE LA RM

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

María Rosario Campos Arenas, Marina Cristina Sánchez-Porro Del Río, Rafael Reina

Autores: Cubero, Teresa María Guijo Hernández, Miren Amaya Zuazo Ojeda, Alejandro José García Muñoz

Objetivos Docentes

Conocimiento de los tumores cerebrales en la edad pediátrica, tratando de orientar adecuadamente al pediatra, neurocirujano y patólogo para el diagnóstico, y así poder llevar a cabo el procedimiento terapéutico más conveniente.

A través de casos clínicos revisamos la clasificación actual de los tumores cerebrales en niños establecida por la OMS, tratando de correlacionar los hallazgos en RM con la edad del paciente, la localización del tumor y su comportamiento radiológico.

Revisión del tema

Si bien el diagnóstico definitivo va a ser dado por la histología, en pediatría el radiólogo puede orientar el diagnóstico realizando una valoración conjunta de la edad del paciente y su sintomatología, la localización de la lesión en estudio y la apariencia de los tumores cerebrales en las distintas secuencias de resonancia magnética (sólida o quística, patrón de realce tras la administración de contraste paramagnético, comportamiento en secuencia de difusión...)

1. TUMORES INFRATENTORIALES

	EDAD DEL PACIENTE	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
ASTROCIOMA PILOCÍTICO	< 20 años (80% de los casos)	- Cerebelo (60%) - N. óptico/Quiasma (25-30%) - Adyacente al III ventrículo - Tronco del encéfalo	- HTIC* - Pérdida de visión (lesiones de la vía óptica).	I
MEDULOBLASTOMA	< 10 años (75% de los casos)	IV ventrículo (TECHO)	- HTIC - Macrocefalia	IV
EPENDIMOMA	Pico de edad: 3-5 años	2/3 infratentoriales: IV ventrículo (SUELO)	- HTIC	II
GLIOMAS DEL TRONCO DEL ENCÉFALO	Pico de edad: 3-10 años	Protuberancia > Mesencéfalo/Tectal > Bulbo	- HTIC. - Parálisis de nervios craneales.	I-IV
TUMORES TERATOIDEOS / RABDOIDEOS ATÍPICOS	< 3 años	47% infratentoriales. Rara vez en línea media.	- Parálisis facial. - Masa en APC.	IV
PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS	< 2 años	- Ventriculos laterales (80% en menores de 20 años). - IV ventrículo (adultos). - III ventrículo (5%) - Múltiples (5%)	- HTIC. - Macrocrania. - Fontanelas abombadas. - Convulsiones.	I
CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS	< 5 años (<2 años en el 70% de los casos)	Ventriculos laterales (casi siempre)	- HTIC. - Focalidad neurológica	III

*HTIC: Hipertensión intracraneal (cefalea, náuseas, vómitos, a veces ataxia...); APC: ángulo pontocerebeloso.

Frecuencia de aparición en la población pediátrica: Astrocitoma pilocítico > Meduloblastoma > Ependimoma.

Todos ellos presentan afectación similar en ambos sexos, salvo el meduloblastoma que presenta un claro predominio masculino (2-4 veces más frecuente en varones) y el ependimoma (ligeramente más frecuente en el sexo masculino).

NECESIDAD DE ESTUDIO PREQUIRÚRGICO DEL NEUROEJE DE TUMORES INFRATENTORIALES (ESTUDIO DE EXTENSIÓN):

- Meduloblastoma (33% de los casos presenta diseminación meníngea al diagnóstico).
- Ependimoma (3-17%).
- Gliomas del tronco del encéfalo (50%).
- Tumores teratoideos/rabdoideos atípicos (15-20%).
- Tumores de los plexos coroideos: PPC y CPC.

HALLAZGOS EN RM DE TUMORES INFRATENTORIALES

A continuación describimos la apariencia que típicamente presentan cada uno de los tumores cerebrales primarios infratentoriales en la edad pediátrica, si bien siempre debemos tener en cuenta que éstos no siempre siguen este patrón, por lo que el radiólogo en última instancia y de forma individualizada en cada caso, debe establecer un diagnóstico diferencial apropiado cuando los hallazgos por imagen no sean categóricos.

- ASTROCIOMA PILOCÍTICO** (lesión cerebelosa) -Fig.1-:

Masa quística en hemisferio cerebeloso con nódulo sólido mural, que ejerce efecto masa sobre el IV ventrículo.

Patrón de realce: intenso heterogéneo del nódulo sólido mural; a veces realce fino de la pared del componente quístico.

DWI: Difusividad similar a la sustancia gris (no presenta restricción a la difusión).

b. **MEDULOBLASTOMA** (PNET de fosa posterior) -Fig.2-:

Masa sólida de morfología redondeada en IV ventrículo, de alta celularidad.

Patrón de realce: Heterogéneo.

DWI: Restricción a la difusión.

Espectroscopia: Característico pico de taurina (Tau) con TE corto.

c. **EPENDIMOMA**: -Fig.3-

Tumor “plástico”, heterogéneo, de baja celularidad.

“Plástico” porque se introduce a través de los forámenes de Luschka o Magendie, por lo que puede presentar crecimiento o extensión hacia ángulo pontocerebeloso o hacia cisterna magna.

Calcificaciones (50%), focos quísticos, restos hemáticos, necrosis, hidrocefalia...

Patrón de realce: Heterogéneo, variable.

DWI: Variable (focos de restricción a la difusión si hay necrosis).

d. **GLIOMAS DEL TRONCO DEL ENCÉFALO**: -Fig.4 y 5-

Pueden ser: Astrocitomas, PNET, y en raras ocasiones gangliogliomas.

Masa expansiva heterogénea que típicamente no muestra realce significativo con el contraste paramagnético ni restricción en DWI.

La arteria basilar puede ser englobada por la tumoración, sin llegar a comprometer su luz.

Hallazgos que sugieren alto grado:

- Tumor pontino que se extiende hacia mesencéfalo o médula.
- Focos de restricción en DWI.
- Realce en anillo grueso en GBM.

e. **TUMORES RABDOIDEOS/TERATOIDEOS ATÍPICOS**:

Masa heterogénea (componente sólido y quístico) con frecuentes focos quísticos, hemorrágicos...

Edema perilesional relativamente escaso respecto a su tamaño.

Patrón de realce: Heterogéneo (lineal difuso y nodular).

Espectroscopia: Típico pico de Lípidos/Lactato.

f. **PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS (PPC)**:

Masa intraventricular bien delimitada, lobulada, con calcificaciones (25%), quistes, hemorragia...

Patrón de realce: intenso y heterogéneo.

Espectroscopia: Aumento de mioinositol (mI) [puede ayudar al diagnóstico diferencial: hallazgo a favor de PPC sobre CCP].

g. **CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS (CPC):**

Puede ser indistinguible por imagen del papiloma de plexos coroideos (diagnóstico final por anatomía patológica).

Hallazgos a favor de CPC:

- Invasión extensa del parénquima cerebral.
- T2/FLAIR: Hiperintensidad periventricular asimétrica.
- DWI: Restricción a la difusión, con valores bajos de ADC en porción sólida.
- T1+C: Diseminación al LCR.

ASOCIACIÓN CON ENFERMEDADES SISTÉMICAS...

- **ASTROCITOMA PILOCÍTICO:** Se asocia a Neurofibromatosis tipo 1, de manera que:
 - El 15% de los pacientes con NF-1 presentan astrocitoma pilocítico.
 - 1/3 de los pacientes con astrocitoma pilocítico padece NF-1.
 - El astrocitoma pilocítico del troco del encéfalo suele ser de mejor pronóstico en pacientes con NF-1.
- **CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS:**
 - Mayor incidencia en pacientes con Síndrome de Li Fraumeni y Síndrome de Aicardi.

2. TUMORES SUPRATENTORIALES

2.a) GLIOMAS

	EDAD DEL PACIENTE	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
1. ASTROCITOMAS DE BAJO GRADO				
- GENERALIDADES	20-45 años	2/3 supratentoriales: LF y LT.	- Convulsiones	II
- ASTROCITOMA PILOMIXOIDE <i>Variante más agresiva del astrocitoma pilocítico</i>	< 4 años (menos frecuente en niños mayores y adultos jóvenes) Tamaño medio al diagnóstico: 4 cm (llegan a medir hasta 12 cm)	- Supratentorial (60%): Hipotálamo-Quiasma óptico. - Hemisferios cerebrales (40%): LT, otros.	- HTIC. - Retraso desarrollo. - Alteraciones visuales (si afecta al quiasma). - Disfunción hipotalámica (si afecta al hipotálamo).	II Alto riesgo de recidiva. Diseminación al LCR.
- XANTOASTROCITOMA PLEOMÓRFICO	< 18 años (2/3) (típico de las primeras 3 décadas de la vida)	Supratentorial (98%): LT (40-50%) > LF/LP > LO Periférico (afecta a córtex-meninges)	- Epilepsia de larga evolución (si se localiza en LT). - Cefalea. - Focalidad neurológica	II
2. ASTROCITOMAS DE ALTO GRADO				
- ASTROCITOMA ANAPLÁSICO	Cualquiera (pico 40-50a) Raro en niños. En pacientes jóvenes: suele ser degeneración de gliomas de menor grado.	Sustancia blanca hemisférica (LF y LT) Niños: frecuente afectación de protuberancia.	- Deterioro clínico acelerado en paciente con astrocitoma difuso de bajo grado.	III
- GLIOBLASTOMA MULTIFORME	Cualquiera (pico 45-75a) Raro en niños. En pacientes jóvenes: suele ser degeneración de gliomas de menor grado.	Sustancia blanca hemisférica (LF, LT, LP; menos frecuente LO) Niños: Afectación más frecuente del TE y cerebelo	- Variable según localización: - Convulsiones. - HTIC. - Déficit neurológico focal.	IV
3. GLIOMAS MIXTOS (OLIGOASTROCITOMAS)	Cualquiera (pico 4ª-6ª década)	Córtex y SB subcortical (LF>LT>resto)	- HTIC.	III
4. OLIGODENDROGLIOMAS	Cualquiera (pico 4ª-5ª década)	Córtex y SB subcortical (LF>resto)	- HTIC.	II

*LF: lóbulo frontal; LP: lóbulo parietal; LT: lóbulo temporal; LO: lóbulo occipital; TE: Tronco del

encéfalo.

HALLAZGOS EN RM

A) ASTROCITOMAS DE BAJO GRADO -Fig.6-

Masa focal o difusa localizada en sustancia blanca.

DWI: No muestran restricción a la difusión.

Patrón de realce: Sin realce tras la administración de contraste intravenoso.

Perfusión: bajo rCBV.

A.1) ASTROCITOMA PILOMIXOIDE -Fig.7-

Gran masa supraselar de morfología “en H” situada en hipotálamo/quiasma óptico, medial a los lóbulos temporales. 20% muestra hemorragia.

DWI: Sin restricción a la difusión.

Patrón de realce: Intenso.

Realce meníngeo basilar/espinal es común e indica diseminación al LCR.

A.2) XANTOASTROCITOMA PLEOMÓRFICO -Fig.8-

Morfología de quiste + nódulo mural.

DWI: Puede mostrar restricción a la difusión del componente sólido.

Patrón de realce: moderado/intenso, de márgenes bien delimitados, realce meníngeo adyacente común (“cola dural”).

B) ASTROCITOMAS DE ALTO GRADO

B.1) ASTROCITOMA ANAPLÁSICO -Fig.9-

Intensidad de señal heterogénea.

DWI: No presenta restricción a la difusión.

Patrón de realce: No muestra realce significativo.

Perfusión: Aumento del rCBV, en comparación con astrocitomas de bajo grado.

B.2) GLIOBLASTOMA MULTIFORME -Fig.10-

Intensidad de señal heterogénea.

DWI: Restricción a la difusión en la porción sólida.

Patrón de realce: Grosero e irregular (sólido, en anillo, nodular o parcheado).

B.3) GLIOMAS MIXTOS (OLIGOASTROCITOMAS)

Intensidad de señal heterogénea. Calcificaciones, hemorragia...

DWI: Sin restricción a la difusión.

Patrón de realce: Variable (50% presentan realce).

Perfusión: Alto rCBV es común.

B.4) OLIGODENDROGLIOMAS

Intensidad de señal heterogénea. Masa cortico-subcortical parcialmente calcificada en lóbulo frontal.

Patrón de realce: Variable (50% presentan realce), suele ser heterogéneo. Si durante el seguimiento aparece un nuevo foco de realce: sugiere progresión.

Perfusión: si rCBV aumentado sospechar malignización.

2.b) TUMORES NEUROECTODÉRMICOS (PNET)

EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
Niños pequeños (media: 35 meses) M>F (2:1)	HEMISFERIO CEREBRAL (> 5cm): Córtico-subcortical o talámico.	Convulsiones, alteraciones del estado mental, déficit motor, HTIC...	IV
	SUPRAELAR (menor tamaño al diagnóstico)	Alteraciones visuales. Disfunción endocrina.	
	PINEAL	Hidrocefalia. Sd. Parinaud.	

HALLAZGOS EN RM

Gran masa hemisférica de apariencia compleja, con realce heterogéneo tras administración de contraste y mínimo edema peritumoral. Calcificaciones (50-70%), hemorragia y necrosis común.

DWI: El componente sólido muestra restricción a la difusión.

Patrón de realce: Heterogéneo. Las metástasis leptomenígeas se detectan en T1 con contraste y FLAIR con contraste.

2.c) TUMORES TERATOIDEOS/RABDOIDEOS ATÍPICOS

Muy infrecuentes en localización supratentorial. Hallazgos en RM similares a los descritos en el apartado de tumores infratentoriales.

2.d) EPENDIMOMA

EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
Niños mayores y adultos 1/3 supratentoriales	- Cortical o córtico-subcortical (45-65%): de predominio frontal. - Intraventricular: III > IV	Convulsiones. Cefalea. Déficit motor.	I-III

HALLAZGOS EN RM

La morfología de quiste + nódulo mural es más frecuente que la apariencia de masa sólida.

Calcificaciones frecuentes, hemorragia intratumoral variable.

DWI: La porción sólida muestra restricción a la difusión.

Patrón de realce: La porción sólida presenta realce moderadamente intenso con focos necróticos.

2.e) MENINGIOMAS -Fig.12-

Muy raros en niños.

Pensar en Neurofibromatosis tipo II o tratamiento radioterápico previo.

2.f) TUMORES DEL PLEXO COROIDEO

	EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
SEGA	< 30 años. Edad media: 11a.	Foramen de Monro (tamaño variable)	- En el 15% de los pacientes con Esclerosis Tuberosa (casi nunca en pacientes sin ET). - HTIC. - Otra: epilepsia progresiva, hemorragia espontánea masiva.	I
PPC		VL (50%): < 20 años (80%) IV ventrículo (45%): adultos III ventrículo (5%)	- HTIC. - Macrocrania. - Fontanelas abombadas. - Convulsiones.	I
CPC	< 5 años (mediana: 26-32 meses)	Ventrículos laterales (casi siempre)	- HTIC. - Focalidad neurológica	III

HALLAZGOS EN RM

SEGA

Masa en la vecindad del foramen de Monro en paciente con esclerosis tuberosa.

DWI: Restricción a la difusión.

Patrón de realce: Intenso, homogéneo.

PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS

Masa intraventricular polilobulada, bien delimitada, a veces con quistes y pequeños focos de necrosis.

Patrón de realce: Intenso, homogéneo.

+/- diseminación al LCR.

CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS -Fig.13-

Masa polilobulada intraventricular con invasión endimaria +/- vacíos de flujo prominentes. Frecuente: quistes, necrosis, hemorragia.

DWI: Restricción a la difusión del componente sólido.

Patrón de realce: Heterogéneo.

+/- diseminación al LCR.

2.g) TUMORES DE LA REGIÓN PINEAL

	EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
GERMINOMA	< 20 años (90%) Pico: 10-12a. M > F (10:1)	Línea media (cerca del III ventrículo): Pineal (50-65%) >supraselar > ganglios basales > otras.	- Sd. Parinaud. - Cefalea.	II (germinoma puro) II-III
TERATOMA	Diagnóstico intraútero/neonatal M > F	Pineal > Supraselar > Paraselar > Otras	- Macrocefalia (si congénito). - Sd. Parinaud. - Hidrocefalia. - Aumento de CEA.	I (teratoma maduro)
PINEOBLASTOMA	Niños > Adultos jóvenes. Edad media al diagnóstico: 3 años M < F (1:2)	Pineal	- HTIC. - Sd. Parinaud.	IV

HALLAZGOS EN RM

GERMINOMA

DWI: Restricción a la difusión.

Patrón de realce: Intenso, homogéneo.

+/- diseminación a LCR o invasión cerebral.

TERATOMA

Masa en línea media con calcificaciones, tejidos blandos, quistes, grasa... Puede ser holocraneal.

PINEOBLASTOMA

Gran masa heterogénea, lobulada, de márgenes mal definidos. Hidrocefalia obstructiva.

Frecuente invasión del parénquima cerebral adyacente.

DWI: El componente sólido muestra restricción a la difusión.

Patrón de realce: El componente sólido realza de forma variable, heterogénea.

2.h) TUMORES NEURONALES Y TUMORES GLIALES MIXTOS NEURONALES

	EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
GANGLIOGLIOMAS	Niños/adultos jóvenes < 30a	LT (más del 75%) LF, LP, otras. En niños: mayor tamaño y mayor componente quístico	Epilepsia crónica LT (90%) [causa más frecuente]	I-II
TUMORES DESMOPLÁSICOS INFANTILES	Niños 1-24 meses Pico: 3-6 meses. M > F (2:1)	LF/LP > LT > LO	- Macrocefalia - Paresia - Convulsiones	I
DNET	Niños y adultos jóvenes. Media: 20a	Cortical: LT medial (68%) Ganglios basales, septum pelucidum, otras...	- Convulsiones refractarias al tratamiento	I

GANGLIOGLIOMAS

Masa sin edema asociado, que presenta realce heterogéneo con el contraste.

3 patrones morfológicos:

- Clásicamente: Quiste con nódulo mural.
- Tumor sólido que engrosa y expande los giros corticales.
- Raro: tumor infiltrante mal delimitado.

TUMORES DESMOPLÁSICOS INFANTILES

Gran quiste (a menudo multilobulado) con nódulo cortical sólido (periférico).

DWI: El nódulo cortical sólido muestra restricción a la difusión.

Patrón de realce: El componente sólido realza intensamente con el contraste.

DNET -Fig.11-

Masa multiquística bien definida que afecta a córtex-SB subcortical, sin edema peritumoral asociado.

DWI: Difusión facilitada.

Patrón de realce: Sólo un 30% presentan realce con gadolinio (puntiforme o en anillo).

2.9) METÁSTASIS DE NEOPLASIAS MALIGNAS EXTRANEURALES

Tumor primario conocido (neuroblastoma, osteosarcoma, rhabdomyosarcoma, leucemia...)

NECESIDAD DE ESTUDIO PREQUIRÚRGICO DEL NEUROEJE (ESTUDIO DE EXTENSIÓN)

TUMORES SUPRATENTORIALES:

- Astrocitoma pilomixoide.
- Xantastrocitoma pleomórfico.

- Astrocitomas de alto grado.
- PNET.
- Ependimomas.
- Tumores de los plexos coroideos: PPC y CPC.
- Tumores de la región pineal: germinoma, pineoblastoma, teratoma.

Imágenes en esta sección:

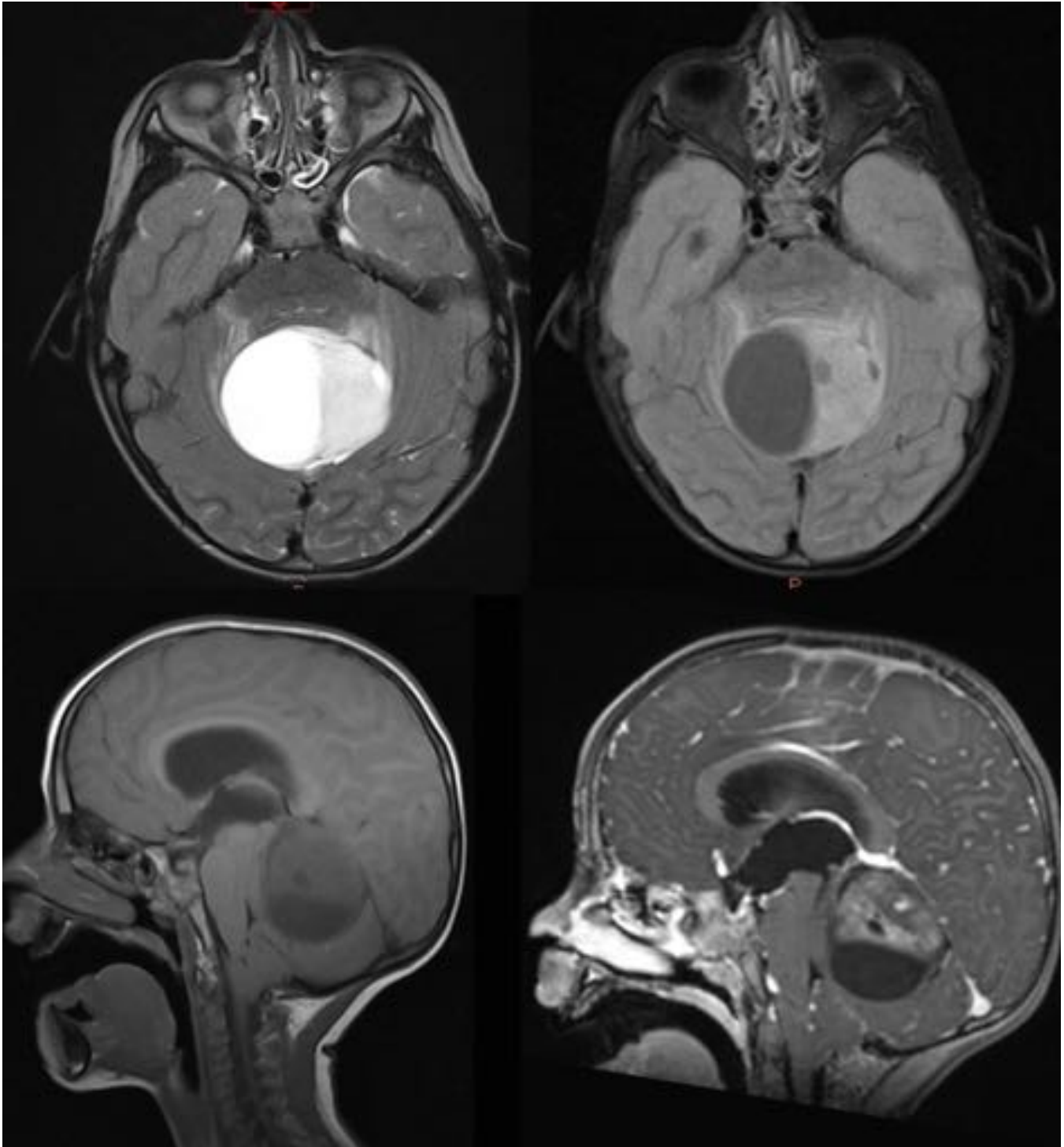


Fig. 1: Niño de 4 años con cefaleas intensas y ptosis de 24 h de evolución. En RM se observa una gran

tumoración intraaxial en vermis cerebeloso de naturaleza sólido quística que oblitera la cisterna cerebelosa superior y la cisterna ambiens, oblitera el cuarto ventrículo y a las estructuras troncoencefálicas, con herniación amigdalair e hidrocefalia obstructiva secundaria T1+C: Patrón de realce heterogéneo de la porción sólida. A.P: Astrocitoma pilocítico.

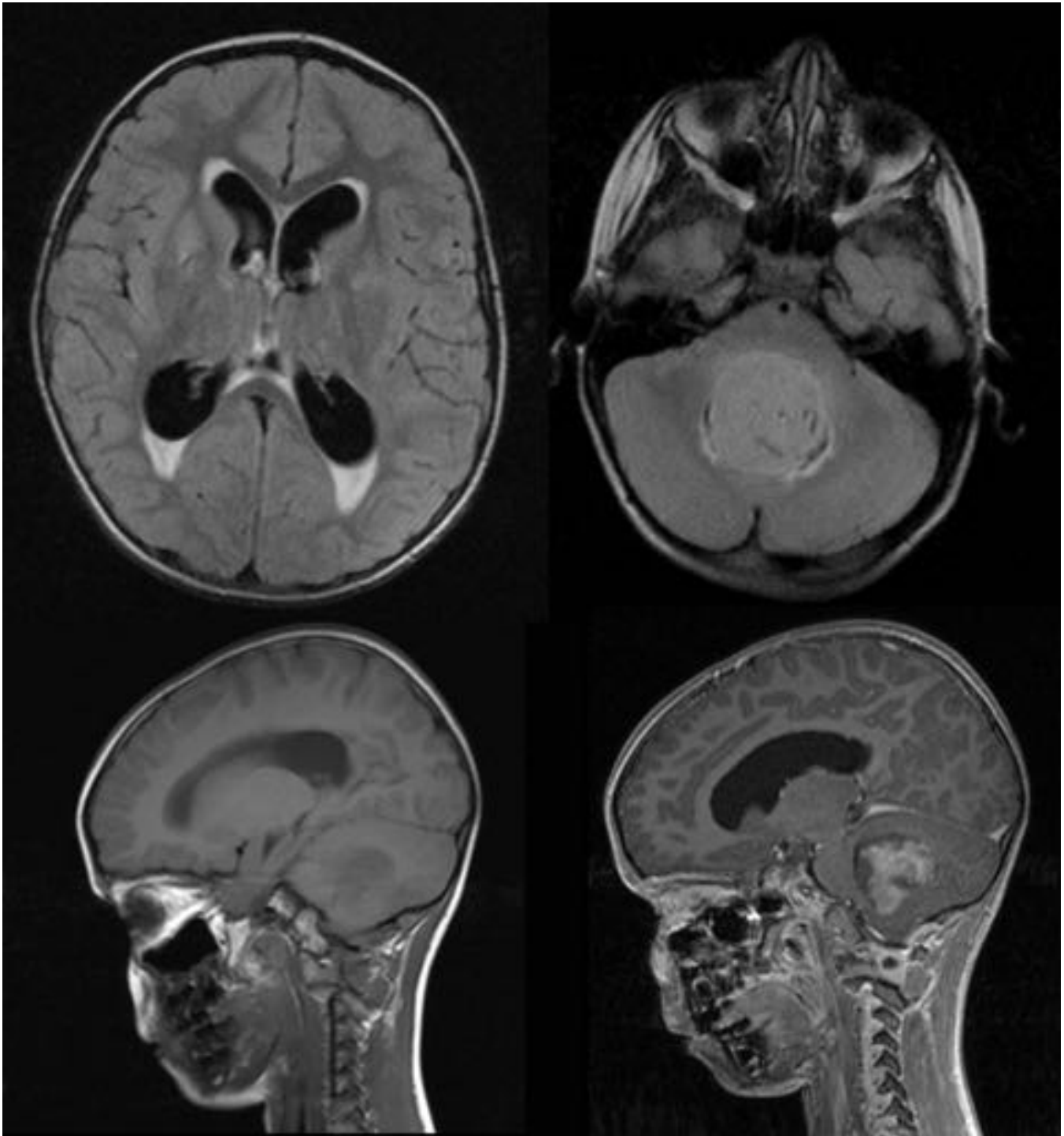


Fig. 2: Niño de 5 años que presenta cuadro de vómitos intermitentes de 1 mes de evolución y cefalea. Gran tumoración sólida de fosa posterior, en línea media, que ocupa la totalidad del cuarto ventrículo, provocando hidrocefalia obstructiva con signos de exudación transependimaria de LCR. Tras la administración de contraste presenta un realce intenso y heterogéneo. A.P: Meduloblastoma.

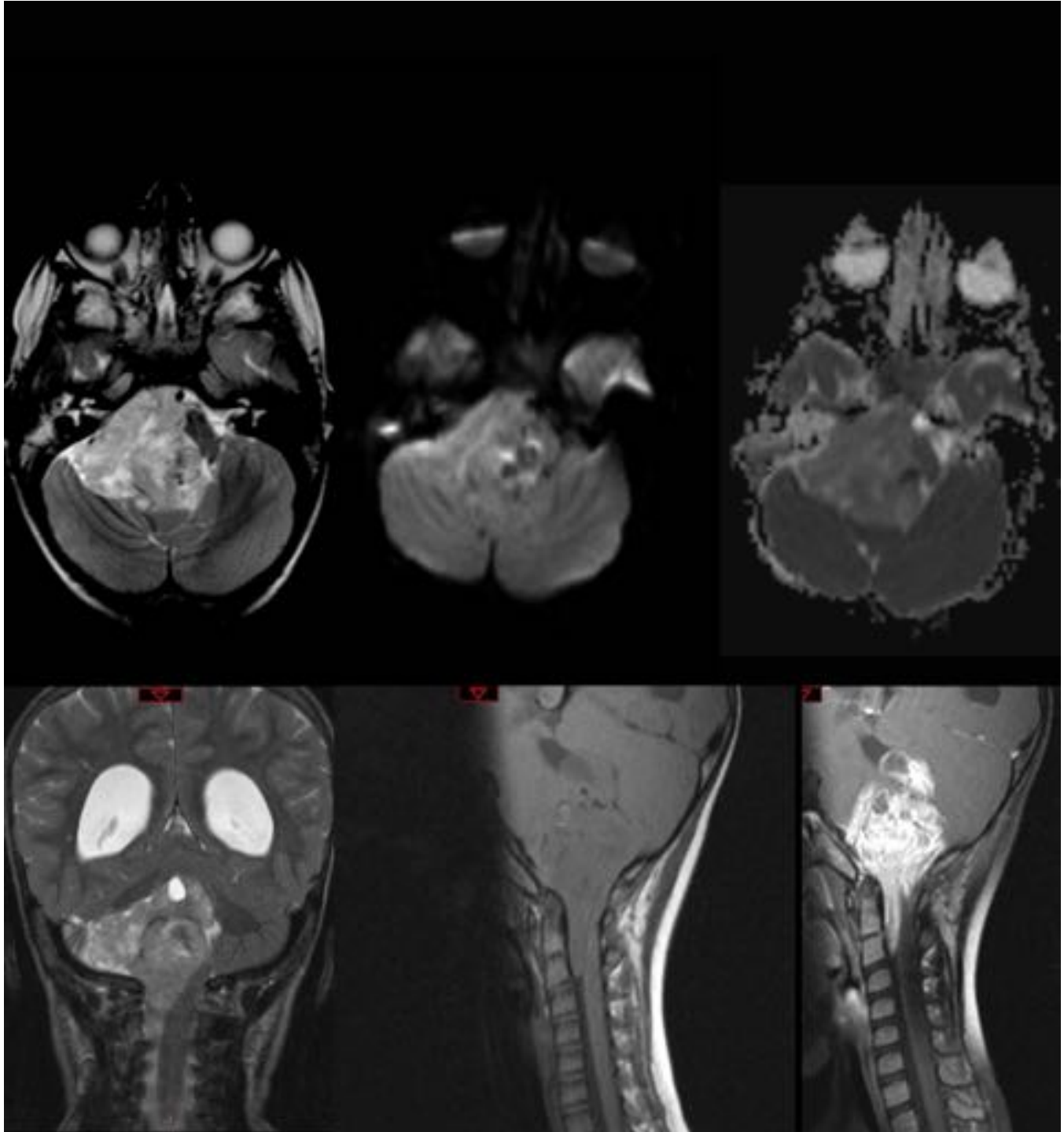


Fig. 3: Niña de 2 años con marcha atáxica de 3 semanas de evolución. Gran tumoración sólida del suelo del IV ventrículo que provoca hidrocefalia activa secundaria. Invade el vérmix cerebeloso y se comporta como un tumor plástico: se extiende hacia la cisterna del APC derecho y hacia el canal medular cervical, ocupando el espacio premedular. T1+C: Realce muy intenso y heterogéneo. DWI: No restricción (D/D con meduloblastoma). A.P: Ependimoma anaplásico (Grado III de la OMS; ki67 del 80%).

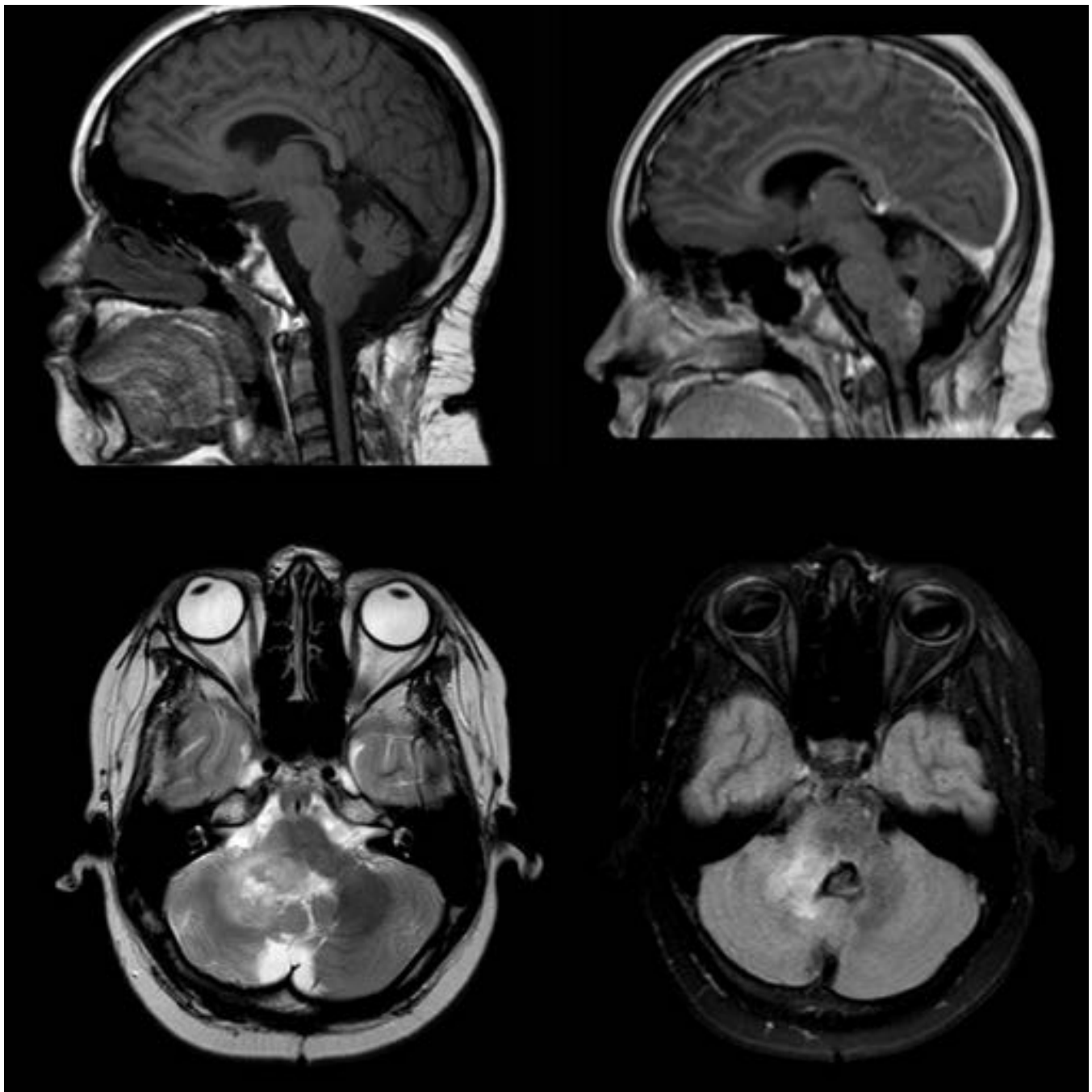


Fig. 4: Niño de 6 años que presenta ptosis palpebral derecha y desviación de la comisura bucal. Nistagmus lateral. Tumoración en la región posterolateral derecha del bulbo raquídeo y protuberancia, pedúnculos cerebelosos derechos (inferior y medio) y probable extensión a vérmix cerebeloso. Provoca efecto masa sobre el IV ventrículo, sin obliterarlo. T1+C: Patrón de realce irregular y parcheado. A.P (biopsia): Astrocitoma fibrilar infiltrativo difuso (bulbo-protuberancial y cerebeloso derecho).

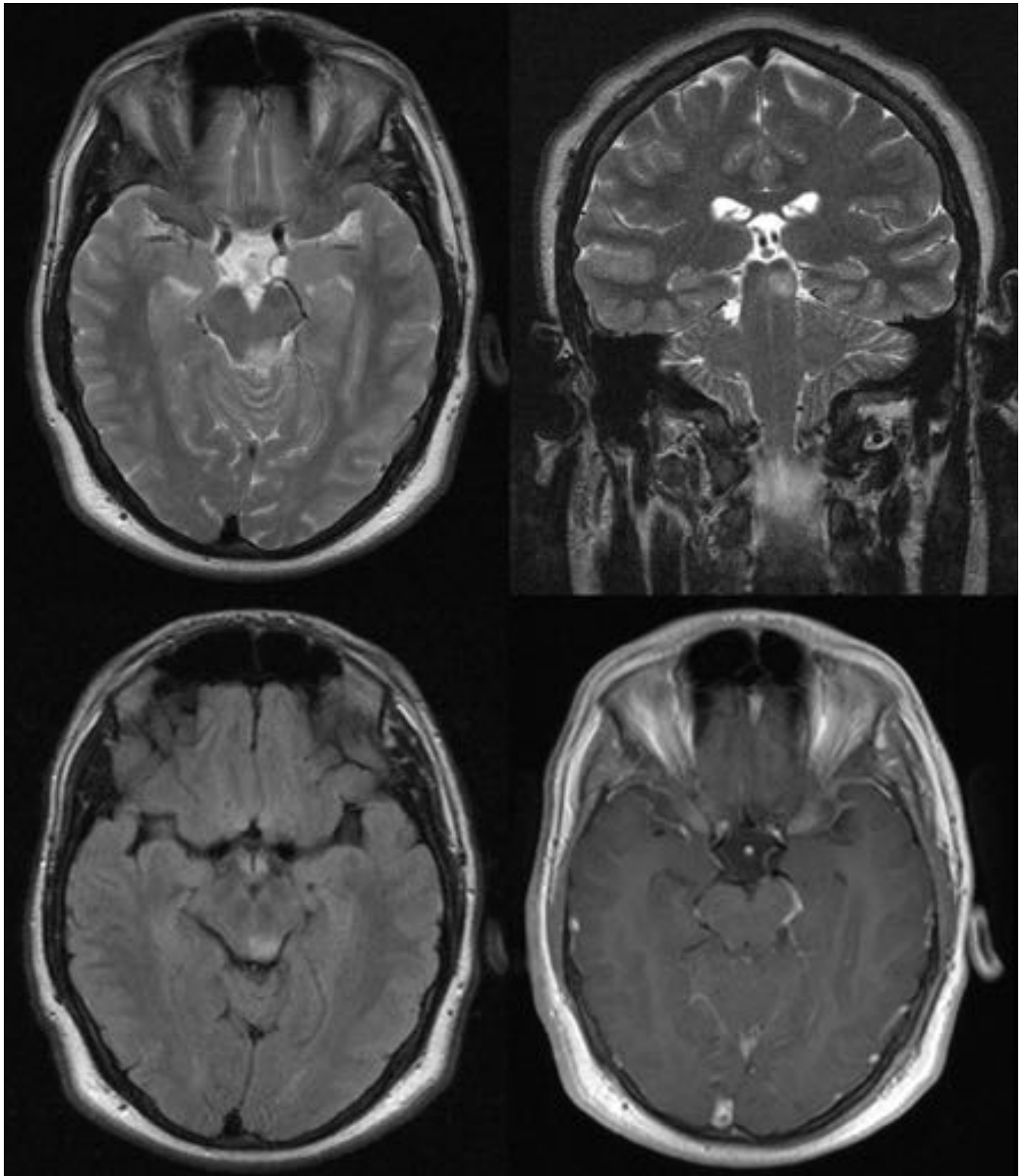


Fig. 5: Lesión intraaxial discretamente hiperintensa en secuencias T2W y FLAIR, localizada en el colículo inferior izquierdo de la lámina cuadrigémina o tectum, en relación con glioma de tectum, que no presenta captación tras la administración de gadolinio (diagnóstico clínico-radiológico; estable durante 2 años).

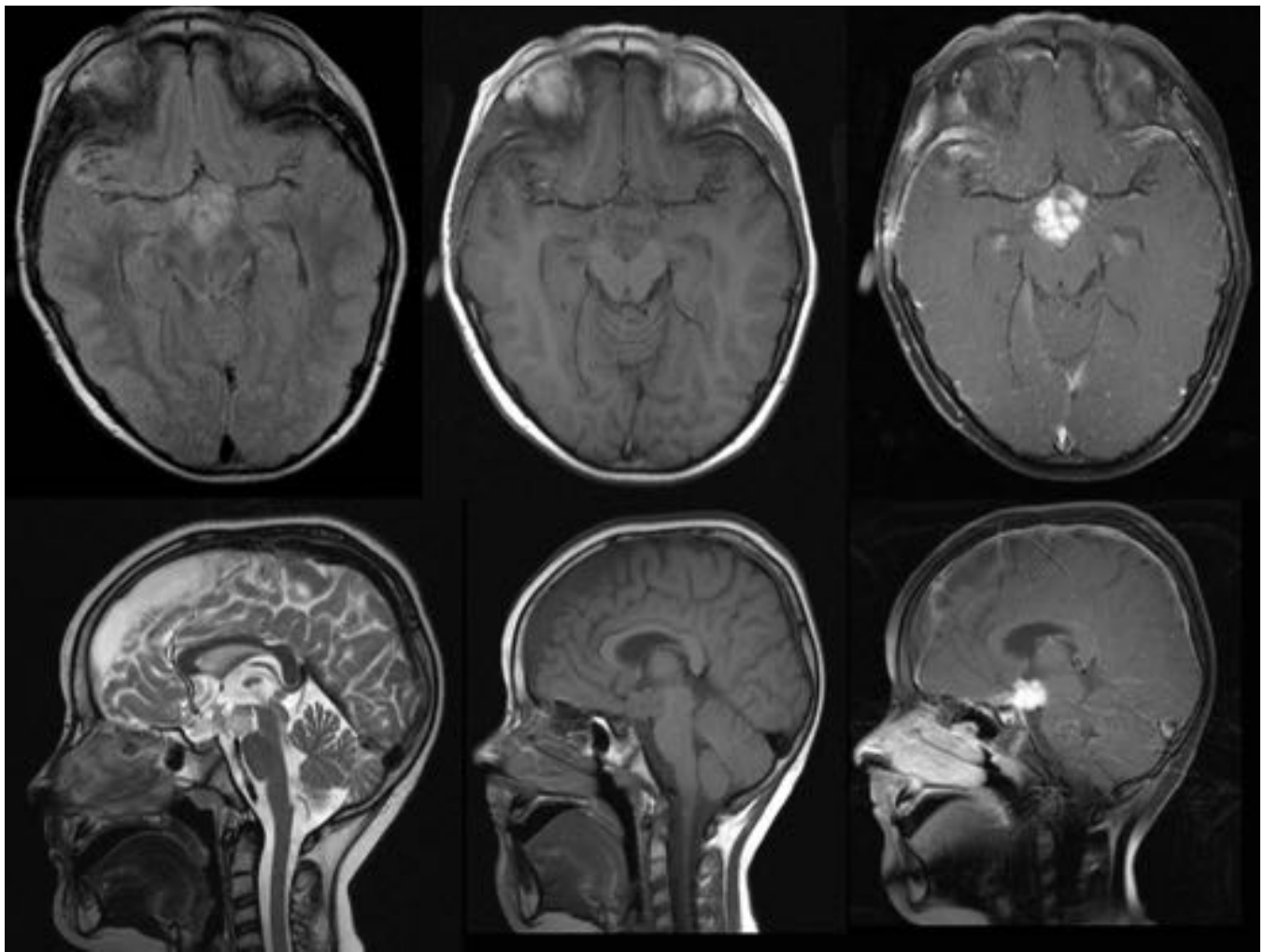


Fig. 6: Niño de 6 años con clínica de pubertad precoz. Masa de localización supraselar hipotalámica con extensión al quiasma óptico, sólido-microquística, de 3 cm, que realza de forma intensa y heterogénea tras la administración de gadolinio. A.P: Astrocitoma pilocítico (Grado I OMS).

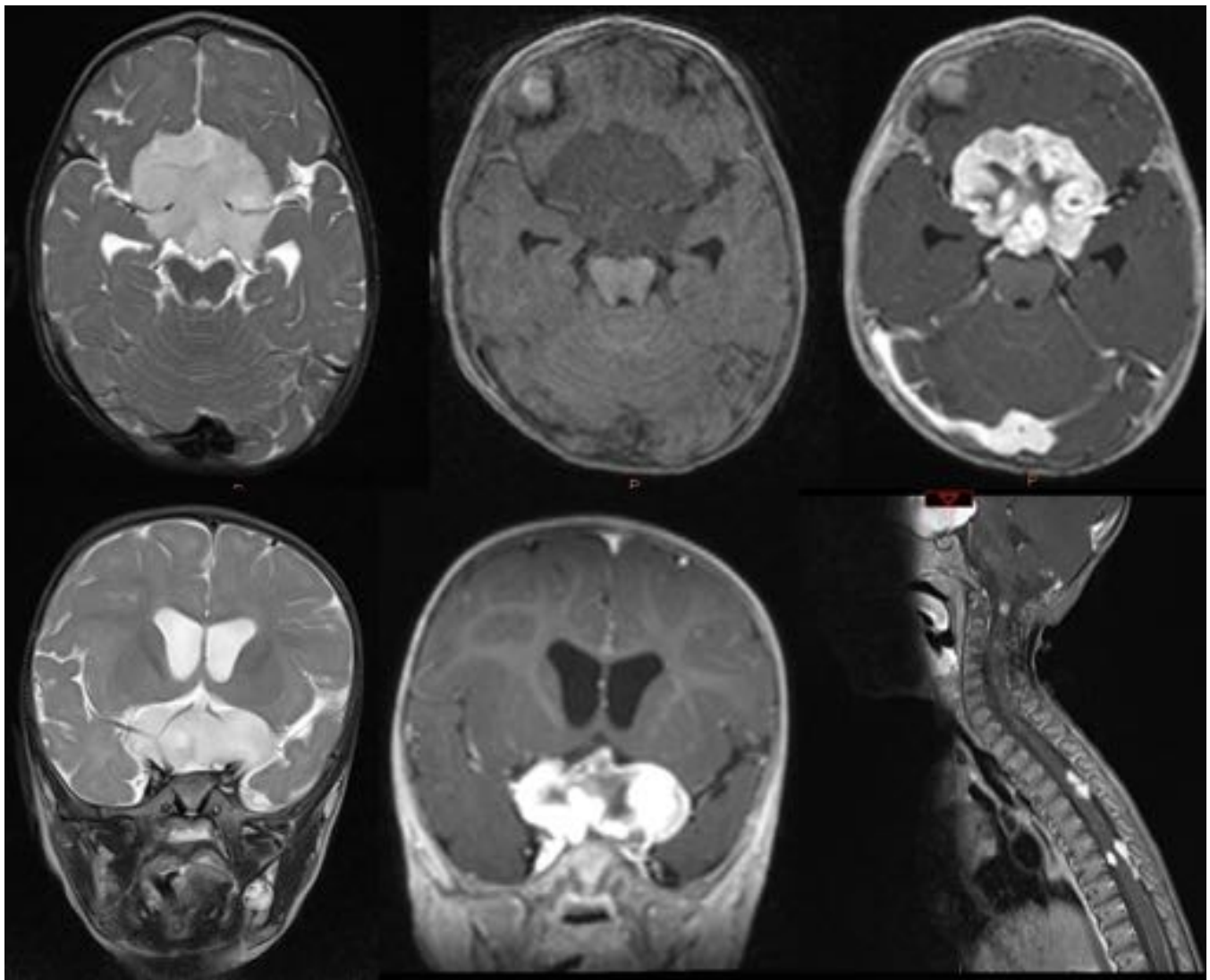


Fig. 7: Lactante de 9 meses en estudio por nistagmus vertical. Gran tumoración sólida intraaxial con “morfología en H”, de la región hipotalámica-cisterna supraselar, que se extiende hacia ambas regiones temporales. T1+C: Realce intenso y heterogéneo, con áreas centrales hipocaptantes. Estudio prequirúrgico del neuroeje: Lesiones nodulares en cisterna peribulbar y canal vertebral (diseminación leptomeníngea). A.P: Astrocitoma pilomixóide grado II (WHO, 2007).

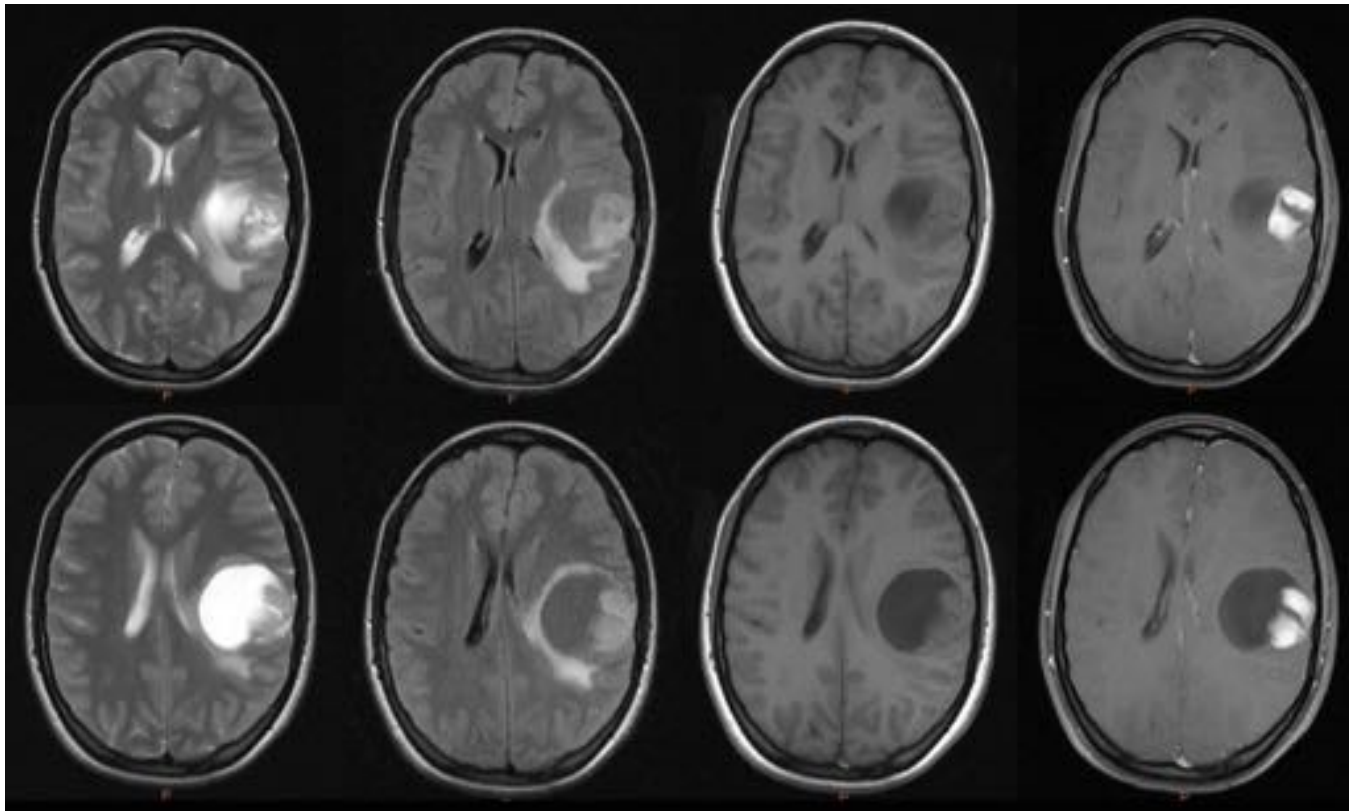


Fig. 8: Mujer de 16 años que debuta con cefalea, vómitos y trastorno del lenguaje. Tumoración intraaxial sólido-quística frontoparietotemporal izquierda, cortico-subcortical, con moderado edema perilesional. Discreto efecto masa sobre el sistema ventricular, desplazamiento de la línea media. T1+C: Realce intenso y homogéneo del componente sólido. A.P: Xantastrocitoma pleomórfico.

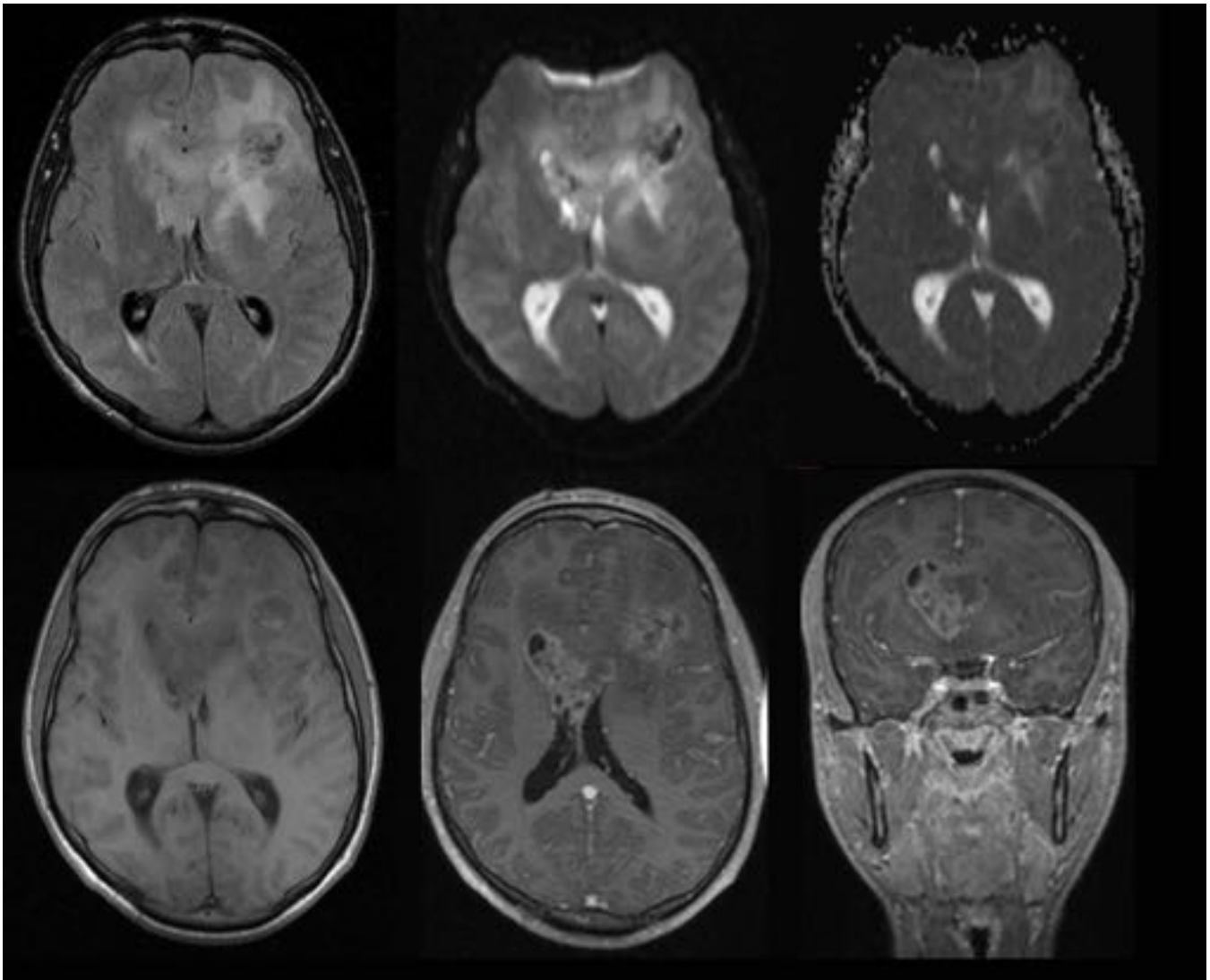


Fig. 9: Varón de 17 años con cefalea vómitos y como alteración del comportamiento. Lesión sólida que afecta a región del cíngulo, rodilla del cuerpo calloso y sustancia blanca del lóbulo frontal derecho, con focos hemorrágicos y quísticos, y marcado edema perilesional. T1+C: Realce parcheado e irregular de la lesión y de región anterior del VL derecho (diseminación subependimaria). A.P. Astrocitoma anaplásico (grado III de la OMS), en probable fase de transformación a glioblastoma.

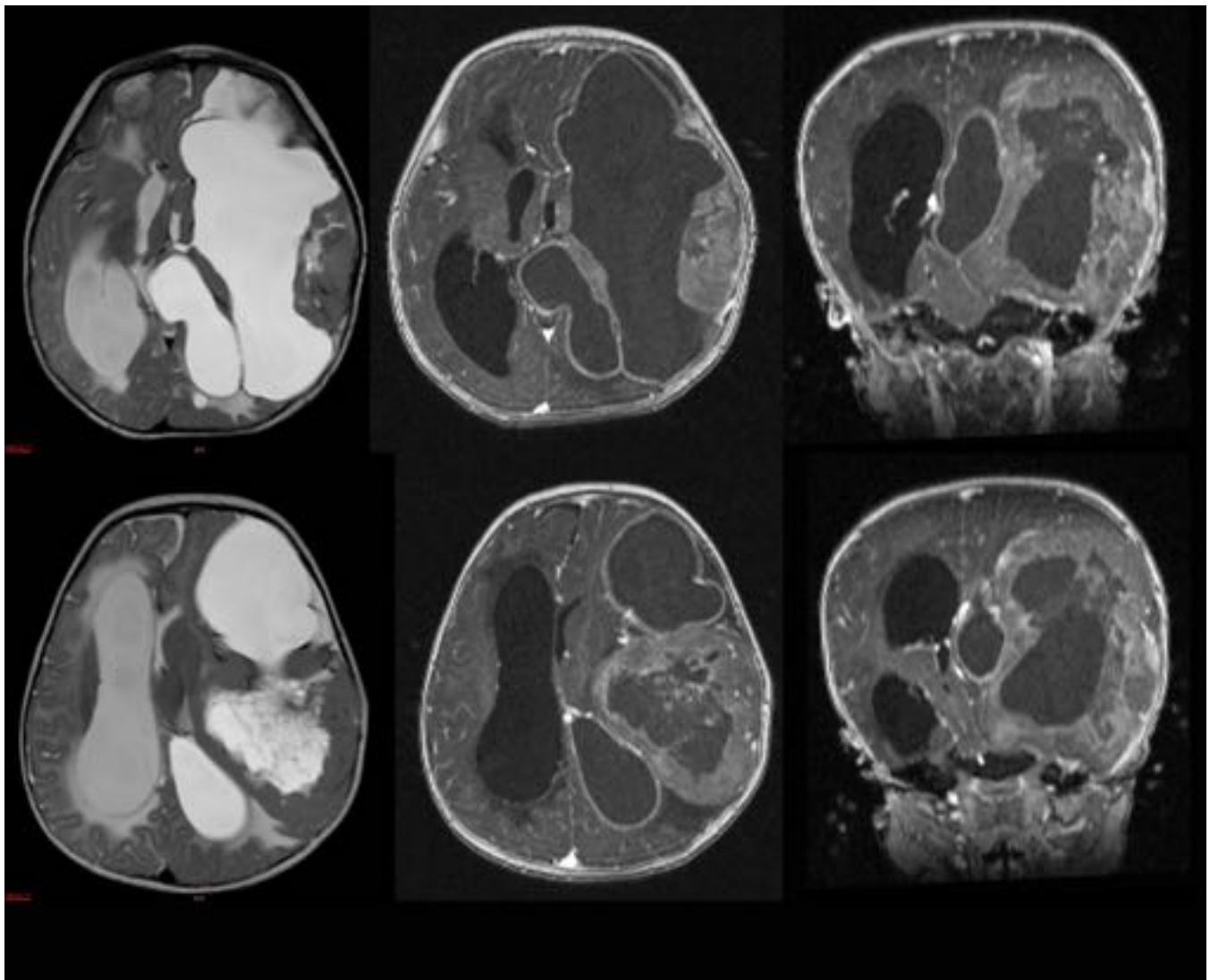


Fig. 10: Niña de 5 meses con hidrocefalia. El hemisferio cerebral izquierdo está reemplazado de forma prácticamente completa por una gran tumoración sólido-quística con focos hemorrágicos, que ejerce gran efecto masa sobre el tronco del encéfalo (mesencéfalo e istmo pontino) y el sistema ventricular ipsilateral, con herniación subfalcial e hidrocefalia obstructiva del III ventrículo y VL derecho. T1+C: Realce intenso y heterogéneo del componente sólido. A.P: Glioblastoma multiforme (grado IV OMS).

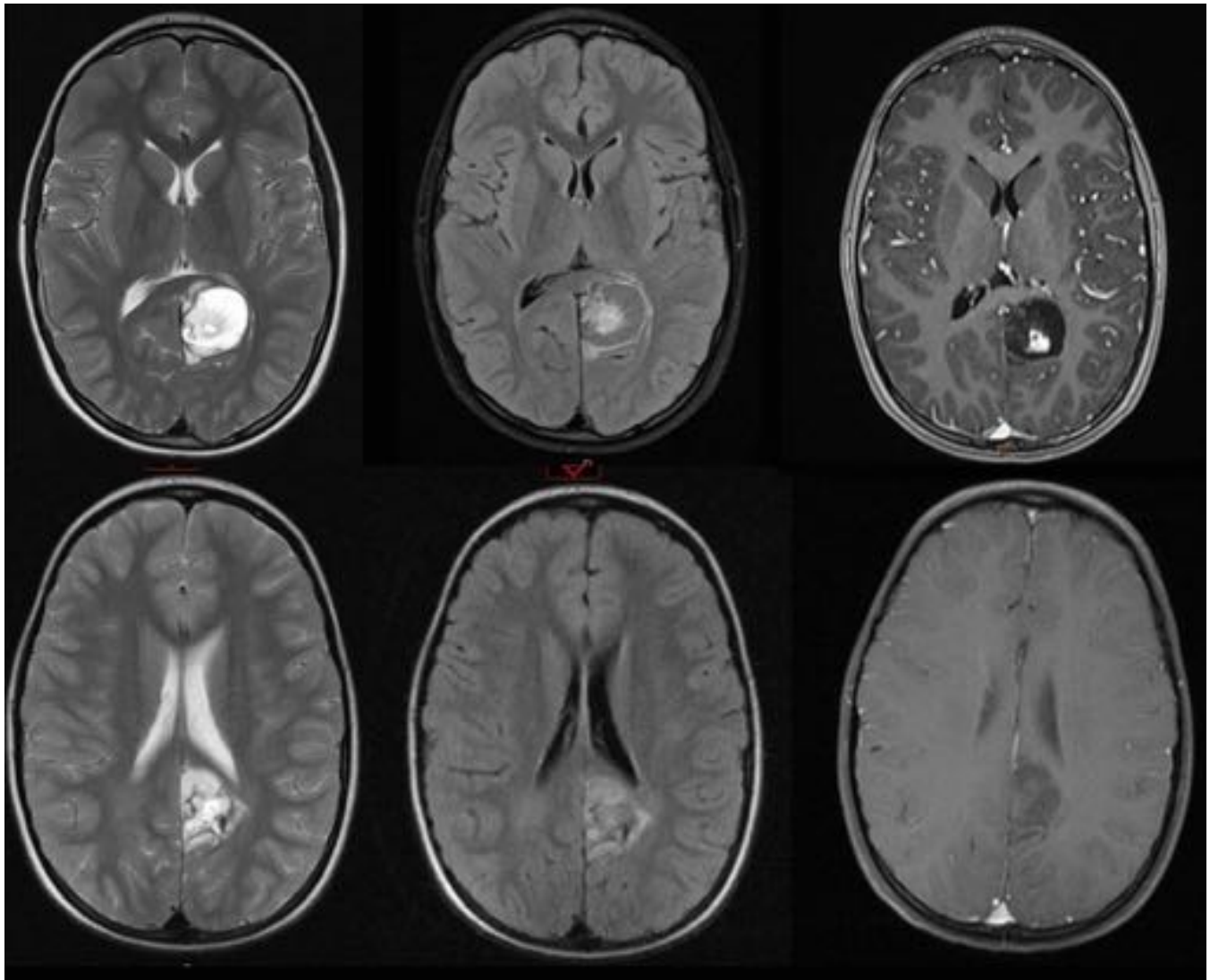


Fig. 11: Niño de 10 años que debuta con crisis comicial generalizada. Lesión córtico-subcortical parieto-temporo-occipital izquierda, medial, que compromete a circunvolución cingular, por detrás del esplenio del cuerpo caloso., con focos quísticos y hemorrágicos. No presenta edema perilesional ni efecto masa significativo para su tamaño. T1+C: Patrón de realce heterogéneo, muy intenso en la región central. A.P: Tumor neuroepitelial disembríoplásico - DNET (GRADO I de la OMS).

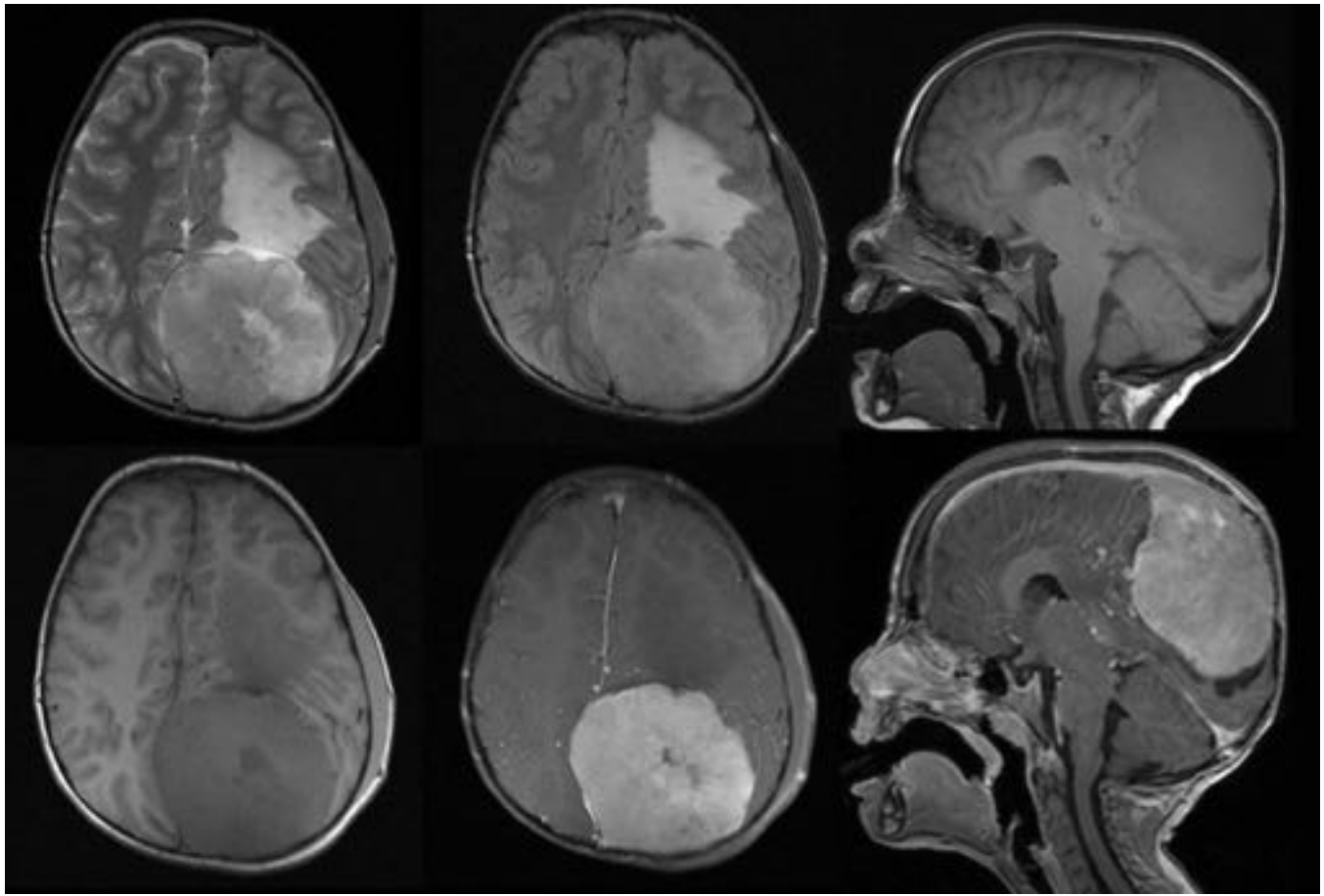


Fig. 12: Niño de 6 años con lesión detectada incidentalmente en TC tras TCE. Lesión sólida de gran tamaño con base de implantación a lo largo de la convexidad parieto-temporo-occipital izquierda. Importante edema perilesional y efecto masa sobre el parénquima cerebral y el cuerpo caloso. Desviación del sistema ventricular y de la línea media hacia la derecha. T1+C: Realce precoz, intenso y relativamente homogéneo. A.P: Meningioma fibroso (fibroblástico) (Grado I de la OMS).

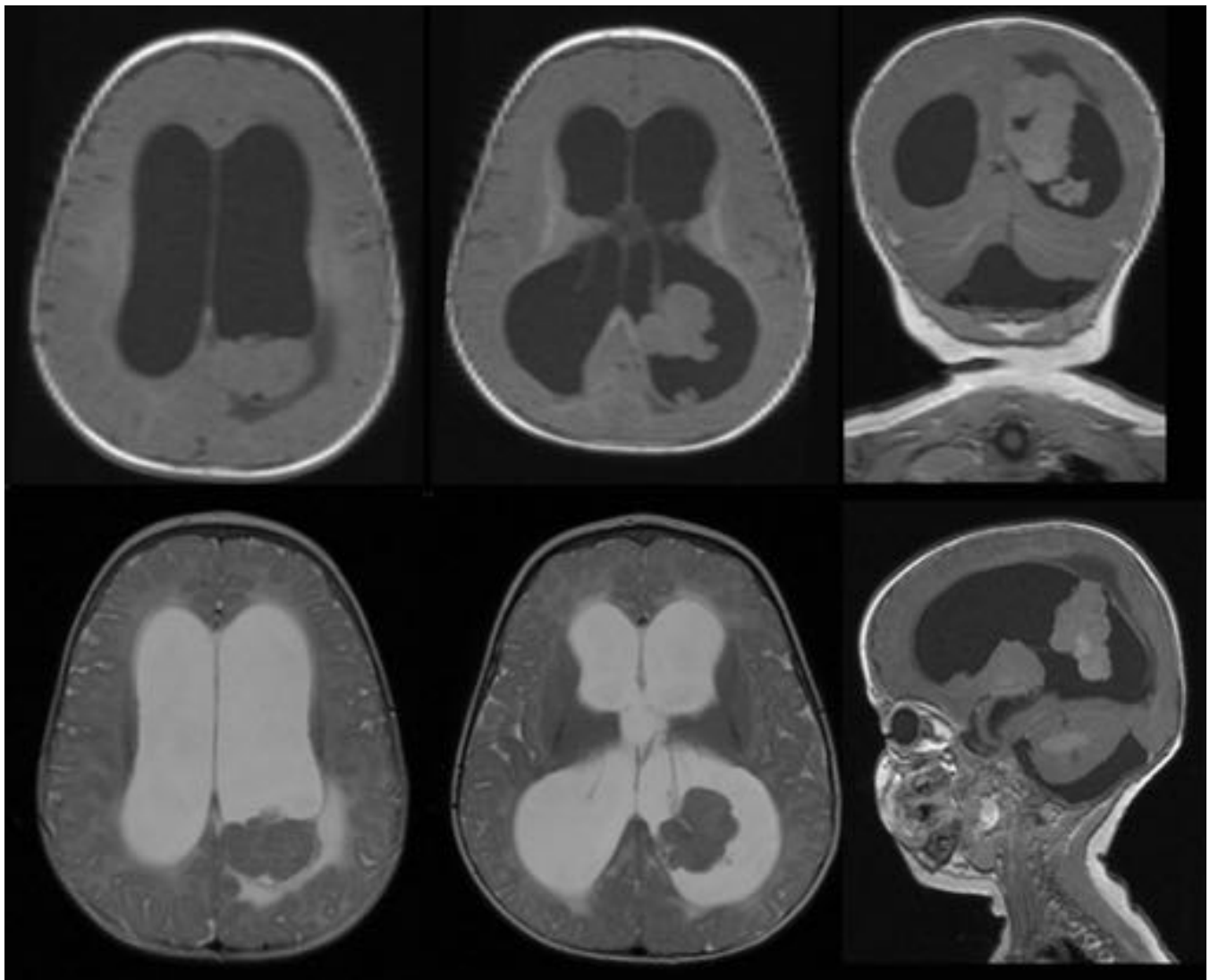


Fig. 13: Lactante de 6 meses que presenta irritabilidad y parálisis de la supraelevación de la mirada, con fontanela a tensión y vómitos. Ventriculomegalia de ambos VL y III ventrículo con signos de exudación transependimaria. Tumoración sólido-quística intraventricular, de morfología polilobulada localizada en el plexo coroideo del atrio del VL izquierdo. T1+C: No realce significativo. A.P: Carcinoma de plexo coroideo (VL izquierdo).

	EDAD DEL PACIENTE	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
ASTROCITOMA PILOCÍTICO	< 20 años (80% de los casos)	- Cerebelo (60%) - N. óptico/Quiasma (25-30%) - Adyacente al III ventrículo - Tronco del encéfalo	- HTIC* - Pérdida de visión (lesiones de la vía óptica).	I
MEDULOBLASTOMA	< 10 años (75% de los casos)	IV ventrículo (TECHO)	- HTIC - Macrocefalia	IV
EPENDIMOMA	Pico de edad: 3-5 años	2/3 infratentoriales: IV ventrículo (SUELO)	- HTIC	II
GLIOMAS DEL TRONCO DEL ENCÉFALO	Pico de edad: 3-10 años	Protuberancia > Mesencéfalo/Tectal > Bulbo	- HTIC. - Parálisis de nervios craneales.	I-IV
TUMORES TERATOIDEOS / RABDOIDEOS ATÍPICOS	< 3 años	47% infratentoriales. Rara vez en línea media.	- Parálisis facial. - Masa en APC.	IV
PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS	< 2 años	- Ventriculos laterales (80% en menores de 20 años). - IV ventriculo (adultos). - III ventriculo (5%) - Múltiples (5%)	- HTIC. - Macrocrania. - Fontanelas abombadas. - Convulsiones.	I
CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS	< 5 años (<2 años en el 70% de los casos)	Ventriculos laterales (casi siempre)	- HTIC. - Focalidad neurológica	III

Tbl. 14: Tabla 1: Tumores infratentoriales. Datos clásicos en relación a edad del paciente, localización de la lesión y clínica típicamente asociada. Clasificación WHO.

	EDAD DEL PACIENTE	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
1. ASTROCITOMAS DE BAJO GRADO				
- GENERALIDADES	20-45 años	2/3 supratentoriales: LF y LT.	- Convulsiones	II
- ASTROCITOMA PILOMIXOIDE <i>Variante más agresiva del astrocitoma pilocítico</i>	< 4 años (menos frecuente en niños mayores y adultos jóvenes) Tamaño medio al diagnóstico: 4 cm (llegan a medir hasta 12 cm)	- Supraselar (60%): Hipotálamo-Quiasma óptico. - Hemisferios cerebrales (40%): LT, otros.	- HTIC. - Retraso desarrollo. - Alteraciones visuales (si afecta al quiasma). - Disfunción hipotalámica (si afecta al hipotálamo).	II Alto riesgo de recidiva. Diseminación al LCR.
- XANTOASTROCITOMA PLEOMÓRFICO	< 18 años (2/3) (típico de las primeras 3 décadas de la vida)	Supratentorial (98%): LT (40-50%) > LF/LP > LO Periférico (afecta a córtex-meninges)	- Epilepsia de larga evolución (si se localiza en LT). - Cefalea. - Focalidad neurológica	II
2. ASTROCITOMAS DE ALTO GRADO				
- ASTROCITOMA ANAPLÁSICO	Cualquiera (pico 40-50a) Raro en niños. En pacientes jóvenes: suele ser degeneración de gliomas de menor grado.	Sustancia blanca hemisférica (LF y LT) Niños: frecuente afectación de protuberancia.	- Deterioro clínico acelerado en paciente con astrocitoma difuso de bajo grado.	III
- GLIOBLASTOMA MULTIFORME	Cualquiera (pico 45-75a) Raro en niños. En pacientes jóvenes: suele ser degeneración de gliomas de menor grado.	Sustancia blanca hemisférica (LF, LT, LP; menos frecuente LO) Niños: Afectación más frecuente del TÊ y cerebelo	- Variable según localización: - Convulsiones. - HTIC. - Déficit neurológico focal.	IV
3. GLIOMAS MIXTOS (OLIGOASTROCITOMAS)	Cualquiera (pico 4ª-6ª década)	Córtex y SB subcortical (LF>LT>resto)	- HTIC.	III
4. OLIGODENDROGLIOMAS	Cualquiera (pico 4ª-5ª década)	Córtex y SB subcortical (LF>resto)	- HTIC.	II

Tbl. 15: Tabla 2: Tumores supratentoriales (I). Gliomas.

EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
Niños pequeños (media: 35 meses) M>F (2:1)	HEMISFERIO CEREBRAL (> 5cm): Córtico-subcortical o talámico.	Convulsiones, alteraciones del estado mental, déficit motor, HTIC...	IV
	SUPRASELAR (menor tamaño al diagnóstico)	Alteraciones visuales. Disfunción endocrina.	
	PINEAL	Hidrocefalia. Sd. Parinaud.	

Tbl. 16: Tabla 3: Tumores supratentoriales (II). PNET.

EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
Niños mayores y adultos 1/3 supratentoriales	- Cortical o córtico-subcortical (45-65%): de predominio frontal. - Intraventricular: III > IV	Convulsiones. Cefalea. Déficit motor.	I-III

Tbl. 17: Tabla 4: Tumores supratentoriales (III). Ependimomas.

	EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
SEGA	< 30 años. Edad media: 11a.	Foramen de Monro (tamaño variable)	- En el 15% de los pacientes con Esclerosis Tuberosa (casi nunca en pacientes sin ET). - HTIC. - Otra: epilepsia progresiva, hemorragia espontánea masiva.	I
PPC	VL (50%): < 20 años (80%) IV ventrículo (45%): adultos III ventrículo (5%)		- HTIC. - Macrocrania. - Fontanelas abombadas. - Convulsiones.	I
CPC	< 5 años (mediana: 26-32 meses)	Ventrículos laterales (casi siempre)	- HTIC. - Focalidad neurológica	III

Tbl. 18: Tabla 5: Tumores supratentoriales (IV): Tumores de los plexos coroideos.

	EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
GERMINOMA	< 20 años (90%) Pico: 10-12a. M > F (10:1)	Línea media (cerca del III ventrículo): Pineal (50-65%) >supraselar > ganglios basales > otras.	- Sd. Parinaud. - Cefalea.	II (germinoma puro) II-III
TERATOMA	Diagnóstico intraútero/neonatal M > F	Pineal > Supraselar > Paraselar > Otras	- Macrocefalia (si congénito). - Sd. Parinaud. - Hidrocefalia. - Aumento de CEA.	I (teratoma maduro)
PINEOBLASTOMA	Niños > Adultos jóvenes. Edad media al diagnóstico: 3 años M < F (1:2)	Pineal	- HTIC. - Sd. Parinaud.	IV

Tbl. 19: Tabla 6: Tumores supratentoriales (V): tumores de la región pineal.

	EDAD	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA	GRADO WHO
GANGLIOGLIOMAS	Niños/adultos jóvenes < 30a	LT (más del 75%) LF, LP, otras. En niños: mayor tamaño y mayor componente quístico	Epilepsia crónica LT (90%) [causa más frecuente]	I-II
TUMORES DESMOPLÁSICOS INFANTILES	Niños 1-24 meses Pico: 3-6 meses. M > F (2:1)	LF/LP > LT > LO	- Macrocefalia - Paresia - Convulsiones	I
DNET	Niños y adultos jóvenes. Media: 20a	Cortical: LT medial (68%) Ganglios basales, septum pelucidum, otras...	- Convulsiones refractarias al tratamiento	I

Tbl. 20: Tabla 7: Tumores supratentoriales (VI): Tumores neuronales y tumores gliales mixtos neuronales.

Conclusiones

- En el estudio de tumores en la edad pediátrica es de vital importancia la información clínica aportada por el pediatra (edad del paciente, sintomatología, sospecha clínica por antecedentes o test inmunohistoquímicos/genéticos realizados...), así como la ubicación del mismo, y determinar la presencia o no de diseminación leptomeníngea.
- La ubicación del tumor, su tamaño, el grado de diseminación y la edad del paciente en el momento del diagnóstico son factores importantes que afectan al tratamiento y al pronóstico, y son datos a tener en cuenta por el radiólogo de cara a identificar el subtipo tumoral ante el que se encuentra.

Bibliografía / Referencias

1. Barkovich J. Diagnostic Imaging: Pediatric Neuroradiology. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier; 2015. p I-1-162 - I-1-181; I-3-2 - I-3-13; I-4-2 - I-4-17; I-5-42 -I-5-52.
2. Rumboldt Z, Camacho DLA, Lake D, Welsh CT, Castillo M. Apparent diffusion coefficients for differentiation of cerebellar tumors in children. AJNR Am J Neuroradiol. julio de 2006;27(6):1362-9.
3. Borja MJ, Plaza MJ, Altman N, Saigal G. Conventional and advanced MRI features of pediatric intracranial tumors: supratentorial tumors. AJR Am J Roentgenol. mayo de 2013;200(5):W483-503.
4. Plaza MJ, Borja MJ, Altman N, Saigal G. Conventional and advanced MRI features of pediatric intracranial tumors: posterior fossa and suprasellar tumors. AJR Am J Roentgenol. mayo de 2013;200(5):1115-24.
5. Panigrahy A, Blüml S. Neuroimaging of pediatric brain tumors: from basic to advanced magnetic resonance imaging (MRI). J Child Neurol. noviembre de 2009;24(11):1343-65.