

Tumores de fosa posterior en niños. Nuestra experiencia

E. Sainza Caballero, AC. Vela Marin, B. Domínguez Lagranja, C. Bernal Lafuente, M. Cózar Bartos, M. Berdejo Alloza.

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

OBJETIVOS

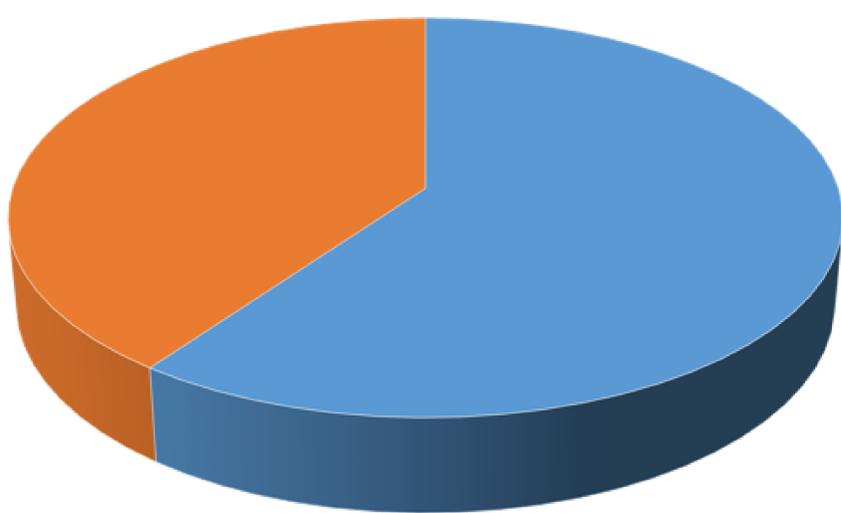
- Analizar la incidencia de los tumores de fosa posterior en pacientes pediátricos en nuestro centro entre los años 2014-2019.
- Mostrar los hallazgos radiológicos de TC y RM que nos permitieron realizar una adecuada aproximación diagnóstica en el grupo de tumores más frecuentes y algunos signos diferenciales encontrados en tumores poco comunes en este grupo de pacientes.
- Evaluar el papel de las técnicas de imagen en protocolos de manejo y seguimiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

- Se realizó una revisión retrospectiva mediante el sistema electrónico de recogida de datos e historias clínicas de nuestro hospital durante el período comprendido entre 2014 y 2019 de 40 pacientes en edad pediátrica (< 18 años) diagnosticados de tumores de fosa posterior.
- Mediante el análisis de la Historia Clínica se obtuvieron las siguientes variables:
 - Edad
 - Sexo
 - Clínica
 - Tratamiento
 - Evolución
 - Seguimiento
- Se analizó la localización, la diseminación al neuroeje y el comportamiento radiológico de los tumores a través del estudio de las imágenes de TC y RM.

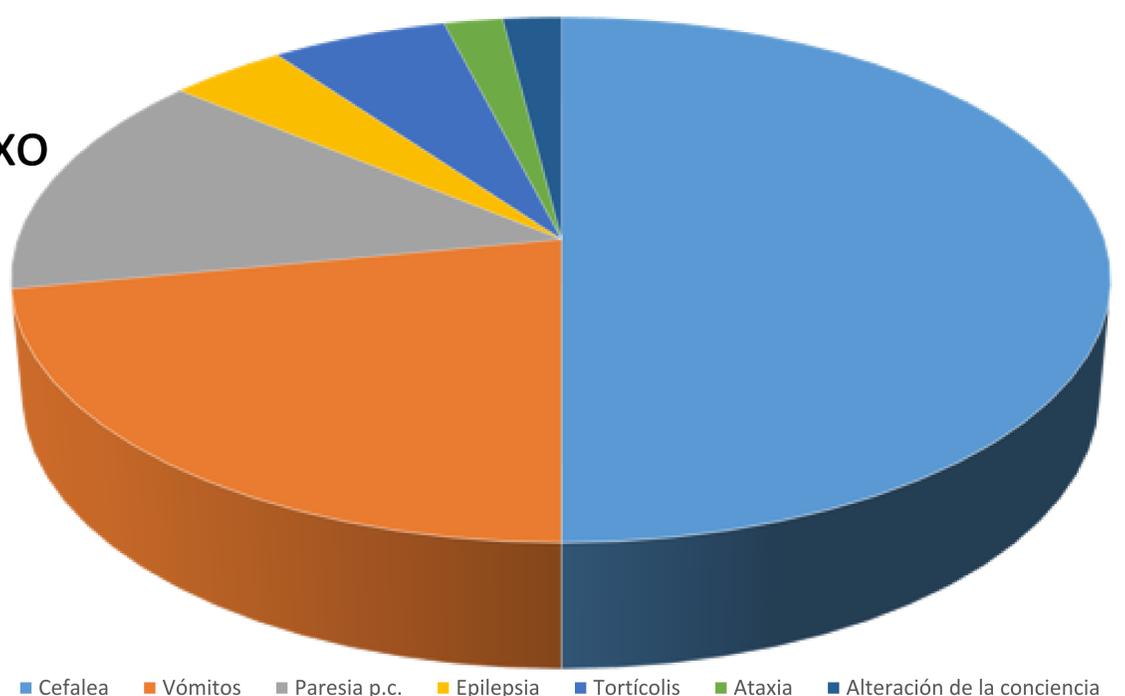
RESULTADOS

- De los 40 pacientes estudiados en nuestra muestra, 24 fueron hombres y 14 mujeres (Fig. 1).
- La edad media de presentación fue 6 años, con un rango de edades comprendidas entre los 0- 18 años.
- El síntoma clínico mas frecuente que indicó la exploración fue la cefalea como síntoma de hipertensión intracraneal. Un síntoma menos frecuente pero que debe ser tenido en cuenta, es la tortícolis, que debe hacernos sospechar la existencia de patología de fosa posterior (Fig. 2).



■ HOMBRES ■ MUJERES

Fig.1: Distribución según sexo



■ Cefalea ■ Vómitos ■ Paresia p.c. ■ Epilepsia ■ Tortícolis ■ Ataxia ■ Alteración de la conciencia

Fig.2: Síntoma de presentación.

- A todos los pacientes se les estudio mediante RM y a 15 de ellos se les realizó además, un TC craneal como prueba diagnóstica inicial.
- Los tumores más frecuentes en nuestra muestra fueron el meduloblastoma, el astrocitoma pilocítico, los gliomas difusos del tronco del encéfalo y el ependimoma. Encontramos tumores menos frecuentes como el tumor rabdoide o el astrocitoma subependimario, este último en 2 pacientes con esclerosis tuberosa. (Tabla1).

Tabla 1: Distribución por histología.

ANATOMIA PATOLÓGICA	N.º
MEDULOBLASTOMA	12
ASTROCITOMA PILOCÍTICO	9
GLIOMA DIFUSO DEL TE	6
EPENDIMOMA	3
TUMOR RABDOIDE	3
ASTROCITOMA SUBEPENDIMARIO	2
CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS	1
GLIOMA DE ALTO GRADO	1
XANTOASTROCITOMA PLEOMÓRFICO	1
ASTROCITOMA PILOMIXOIDE	1
MENINGIOMA	1

- 31 pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente.
- Se administró radioterapia y/o quimioterapia a 21.
- El tratamiento de elección en la mayor parte de los meduloblastomas, fue la combinación de CX+QT+RT, así como para otros tumores de alto grado con el tumor rabdoide.
- El tratamiento de todos los ependimomas de nuestra muestra, se basó en la resección quirúrgica, asociada a radioterapia por la posibilidad de diseminación al neuroeje que presenta este tumor.
- Los astrocitomas pilocíticos y el resto de tumores de bajo grado, fueron tratados mediante cirugía exclusivamente.
- Los astrocitomas subependimarios fueron tratados con Everolimus.
- Los 6 gliomas difusos fueron tratados con quimioterapia tras el diagnóstico por RM, ya que no se pudo obtener el diagnóstico histológico por su localización.

- Se realizó seguimiento radiológico entre 2-108 meses (media 30 meses), mediante RM trimestral, semestral o anual, en función del tipo de tumor. Se perdieron 3 pacientes por traslado a otros centros.
- Se valoró la persistencia de restos tumorales tras el tratamiento inicial (factor pronóstico), signos de recidiva y progresión, y las complicaciones derivadas de los tratamientos.
- 3 pacientes progresaron, 5 pacientes presentaron recidiva de la enfermedad y 6 fallecieron por progresión y complicaciones de los tratamientos, la mayoría de ellos, con tumores de alto grado. (Tabla2).

Tabla 2: Evolución durante el seguimiento

	Estabilidad	Progresión	Recidiva	Exitus
Meduloblastoma	6	2	1	3
Astrocitoma pilocítico	6	-	2	-
Glioma difuso del TE	4	1	-	-
Ependimoma	2	-	-	1
Tumor rabdoide	-	-	1	1
Astrocitoma subependimario	2	-	-	-
Carcinoma de plexos coroideos	-	-	1	-
Glioma de alto grado	1	-	-	-
Xantoastrocitoma pleomófico	1	-	-	-
Astrocitoma pilomixoide	-	-	-	1
Meningioma	1	-	-	-

ANÁLISIS DE LAS IMÁGENES DE TC Y RMN

MEDULOBLASTOMA

- La localización más frecuente en nuestro estudio, al igual que en la literatura, fue el techo del 4º ventrículo.
- En el estudio del neuroeje, sólo 1 de ellos presentó enfermedad diseminada al diagnóstico.
- El subtipo histológico más frecuente fue el meduloblastoma clásico, seguido del anaplásico, pero no identificamos implicaciones del subtipo histológico en el estudio de imagen.
- Los hallazgos radiológicos más frecuentes y que nos permitieron realizar un correcto diagnóstico fueron:

TC:

Masa heterogénea (áreas quísticas y necróticas) bien definida e hiperdensa con edema perilesional.

RMN:

-Iso/hipointensa en T1.

-Hiperintensa en T2 y FLAIR, con áreas quísticas.

-Restricción intensa en DWI por su alto componente celular.

-Realce variable con contraste.

-Espectroscopia: descenso del ratio NAA/CO y pico de lactatos.

ASTROCITOMA PILOCÍTICO

- 4 de ellos presentaron una localización típica en vermis, sin embargo, 4 de ellos se localizaron en el TE y 1 de ellos en los hemisferios cerebelosos.
- Los hallazgos radiológicos más frecuentes y que nos permitieron realizar un correcto diagnóstico fueron:

TC:

Lesión quística con componente sólido hipodenso.

RM:

- Hipointenso en T1.
- Hiperintenso en T2 y FLAIR.
- Restricción intensa en DWI de la parte sólida.
- Intenso realce del polo sólido y la pared del quiste.

GLIOMA DIFUSO DEL TE

- Todos los gliomas de nuestra muestra presentaron una localización mesencefálica, salvo uno localizado en **protuberancia (localización típica)**.
- Por su localización, el diagnóstico anatomopatológico no es posible, por lo que el **diagnóstico mediante la imagen tiene especial relevancia**.
- Los hallazgos radiológicos más frecuentes y que nos permitieron realizar un correcto diagnóstico fueron:

TC:

Masa hipodensa mal definida infiltrativa, en el tronco que provoca efecto de masa sobre el 4º ventrículo.

RM:

-Isointensa en T1.

-Hiperintensa en T2 y FLAIR.

-Realce tras gadolinio y restricción en DW variables, mayor en pacientes que presentaron tumores más agresivos.

EPENDIMOMA

- Todos se localizaron en el suelo del 4º ventrículo y observamos paso del tumor a través de los agujeros de Luschka y Magendie, hasta el APC y la cisterna magna.
- Ninguno de ellos presentó diseminación por el neuroeje al diagnóstico.
- Los hallazgos radiológicos más frecuentes y que nos permitieron realizar un correcto diagnóstico fueron:

TC:

Masa sólido-quística hiperdensa que rellena y dilata el 4º ventrículo con calcificaciones intralesionales.

RM:

-Hipointenso en T1.

-Hiperintenso en T2 y FLAIR.

-Focos de vacío de señal en secuencias de susceptibilidad por presencia de sangre o calcio.

-Escasa restricción en DWI, a diferencia de los meduloblastomas.

IMÁGENES DE ESTA SECCIÓN

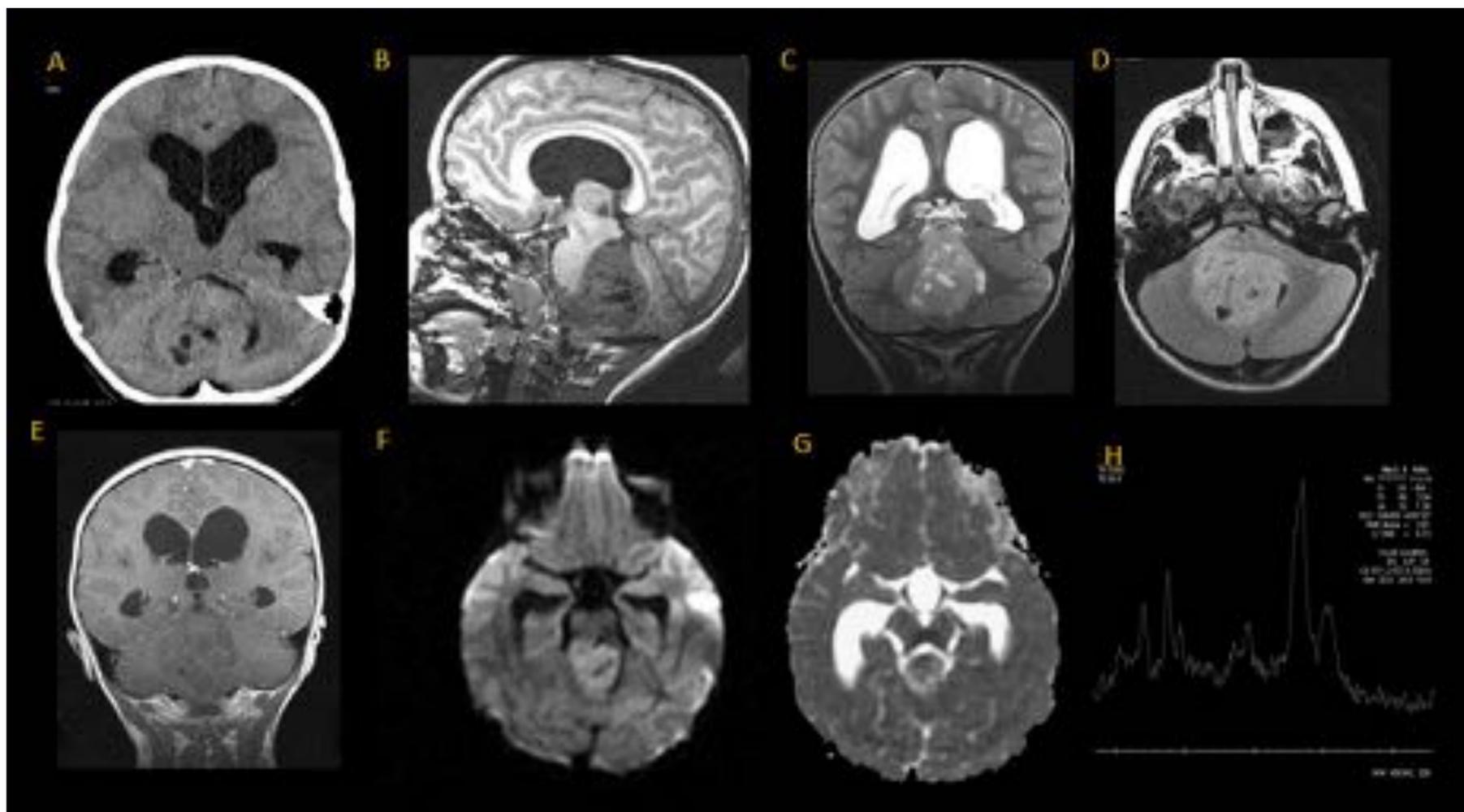


Fig.3: Varón de 5 años que presenta cuadro de cefalea persistente.

A: Se realiza TC cerebral en la que se identifica masa hiperdensa sólido-quística que ocupa el IV ventrículo y provoca marcada hidrocefalia obstructiva.

B: Secuencia T1 sagital donde se identifica masa hipodensa en IV ventrículo con áreas quísticas. **C y D:**secuencias T2 y FLAIR respectivamente, hiperintensa en ambas. Presenta un realce heterogéneo tras la administración de contraste (**E**) y marcada restricción en secuencias de difusión (**F y G**). En espectroscopia(**H**) presenta descenso del ratio NAA/CO y pico de lactatos, todo ello compatible con **meduloblastoma**.

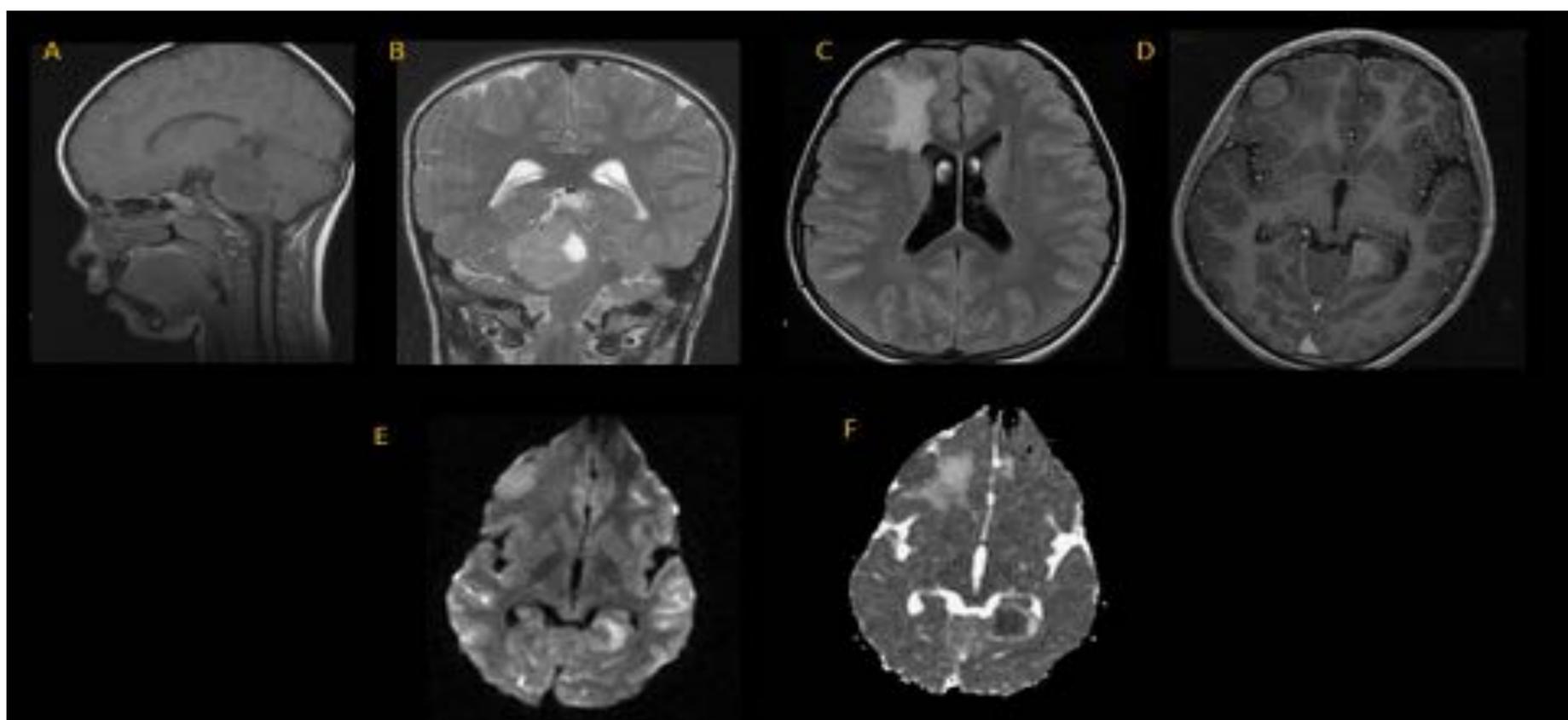


Fig. 4: Niña de 11 años con cefalea y paresia de la ESD.

A y B: lesión sólido-quística en IV ventrículo, hipointensa en T1 sagital (A) e hiperintensa con áreas claramente quísticas en T2 coronal, compatible con meduloblastoma. **C y D:** FLAIR axial en el que se identifica una lesión frontal hemisférica derecha (C), que tras la administración de gadolinio se delimita una lesión nodular a dicho nivel, sugestiva de metástasis. En secuencias de difusión, la lesión frontal presenta intensa restricción (E y F). Todos estos hallazgos están en relación con **meduloblastoma metastatizado** .

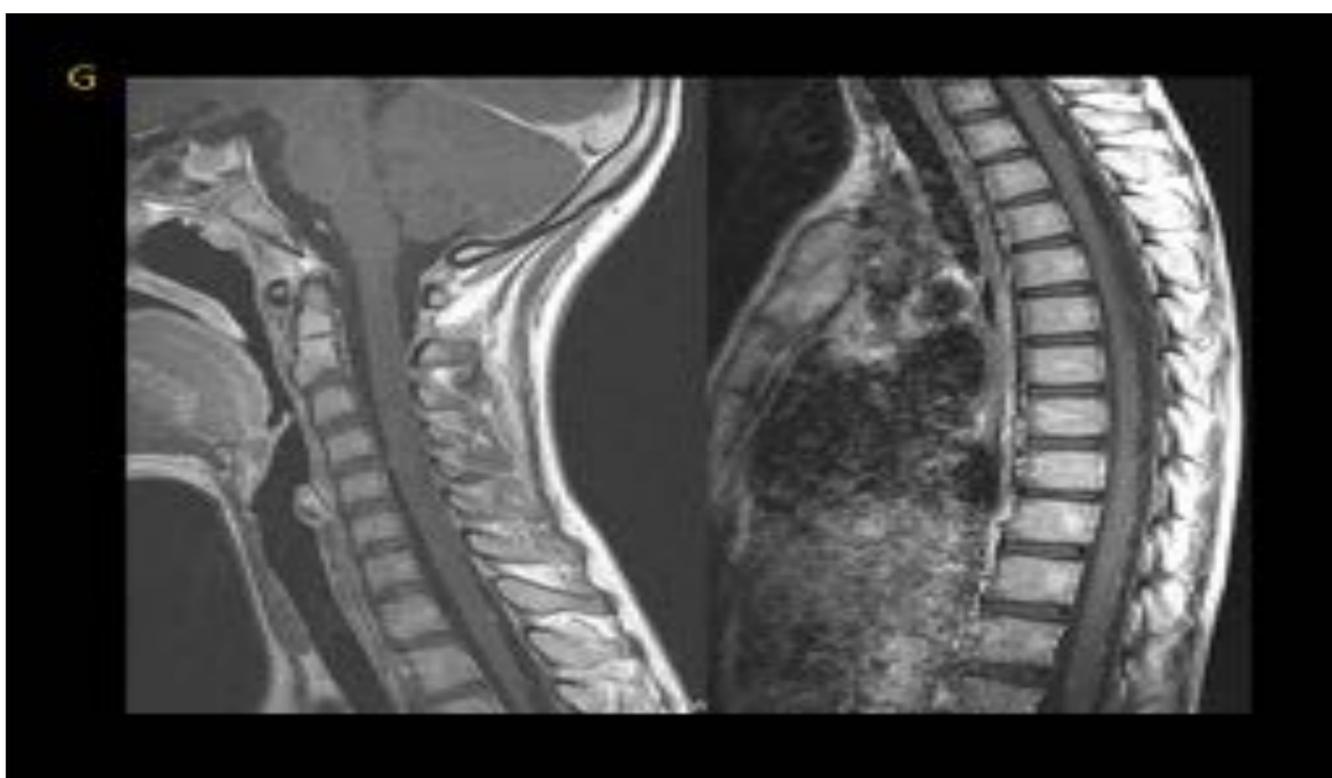


Fig. 5: Secuencia T1 sagital + gadolinio de columna cérvico-dorsal de la misma paciente donde se identifica cierto realce nodular leptomeningeo del neuroeje.

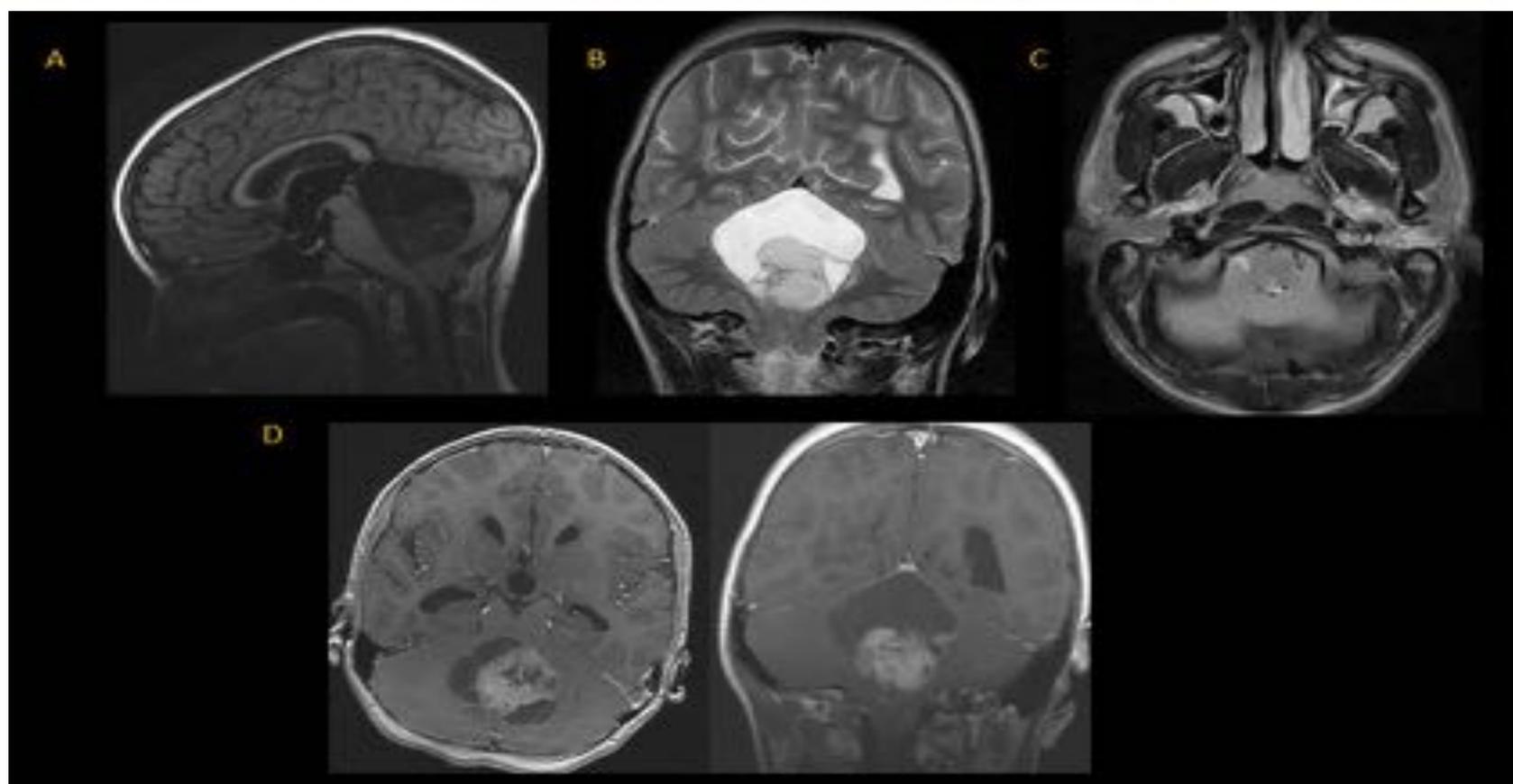


Fig.6: Varón de 3 años que presenta cefalea y vómitos.

A: Secuencia T1 sagital donde se identifica una lesión solido-quística hipointensa en vermis cerebeloso. En secuencias T2 y FLAIR (**B y C**) se identifica la parte quística (más hiperintensa) y el polo sólido que también es hiperintenso. Presenta intenso realce del polo sólido(**D**). Destaca moderado grado de hidrocefalia obstructiva 2º. AP de **astrocitoma pilocítico**.

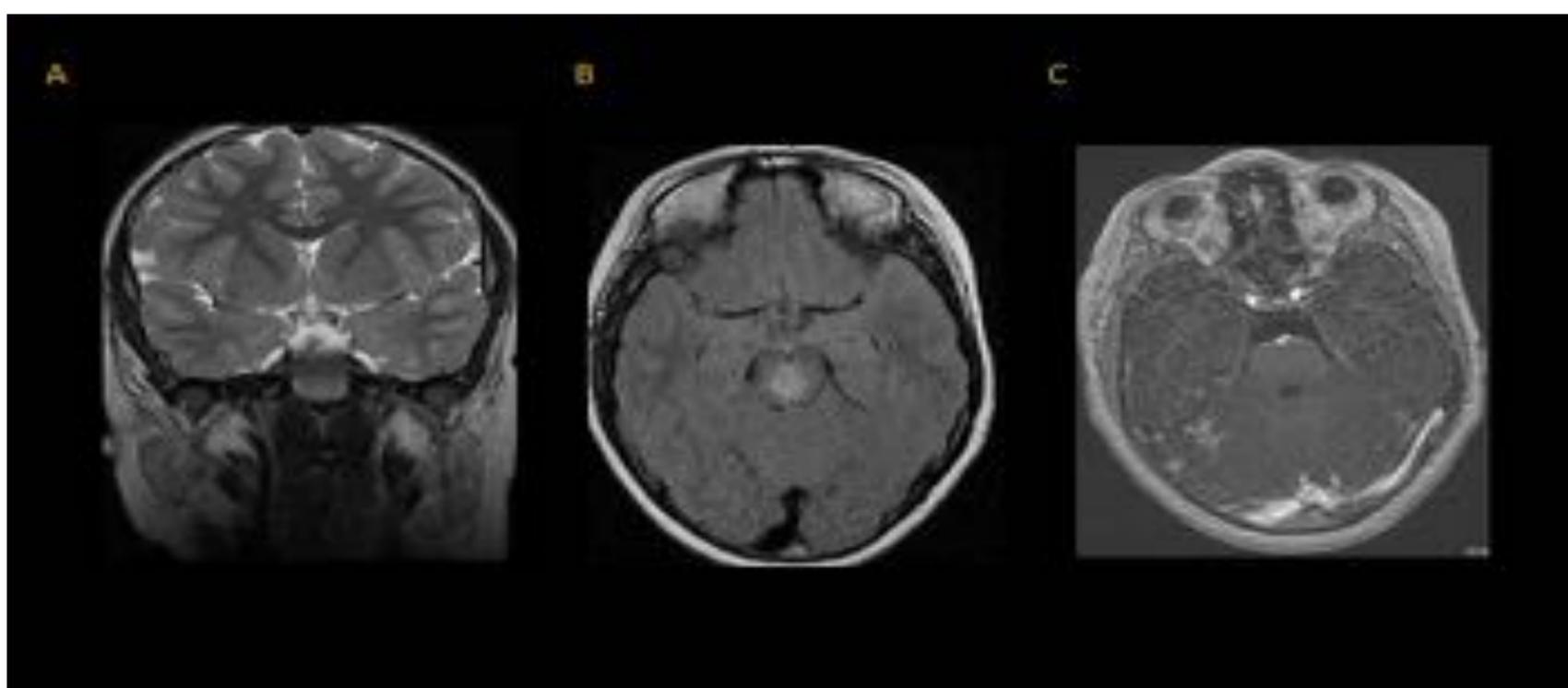


Fig.7: Niño de 3 años que presentó ptosis bilateral aguda.

Lesión mesencefálica hiperintensa tanto en secuencias T2 coronal como FLAIR axial (**A y B**) y sin realce tras la administración de contraste intravenoso (**C**). El comportamiento que presenta sugiere **glioma difuso del tronco del encéfalo** de bajo grado (ausencia de realce tras contraste). Dada la localización no resultó biopsiable.

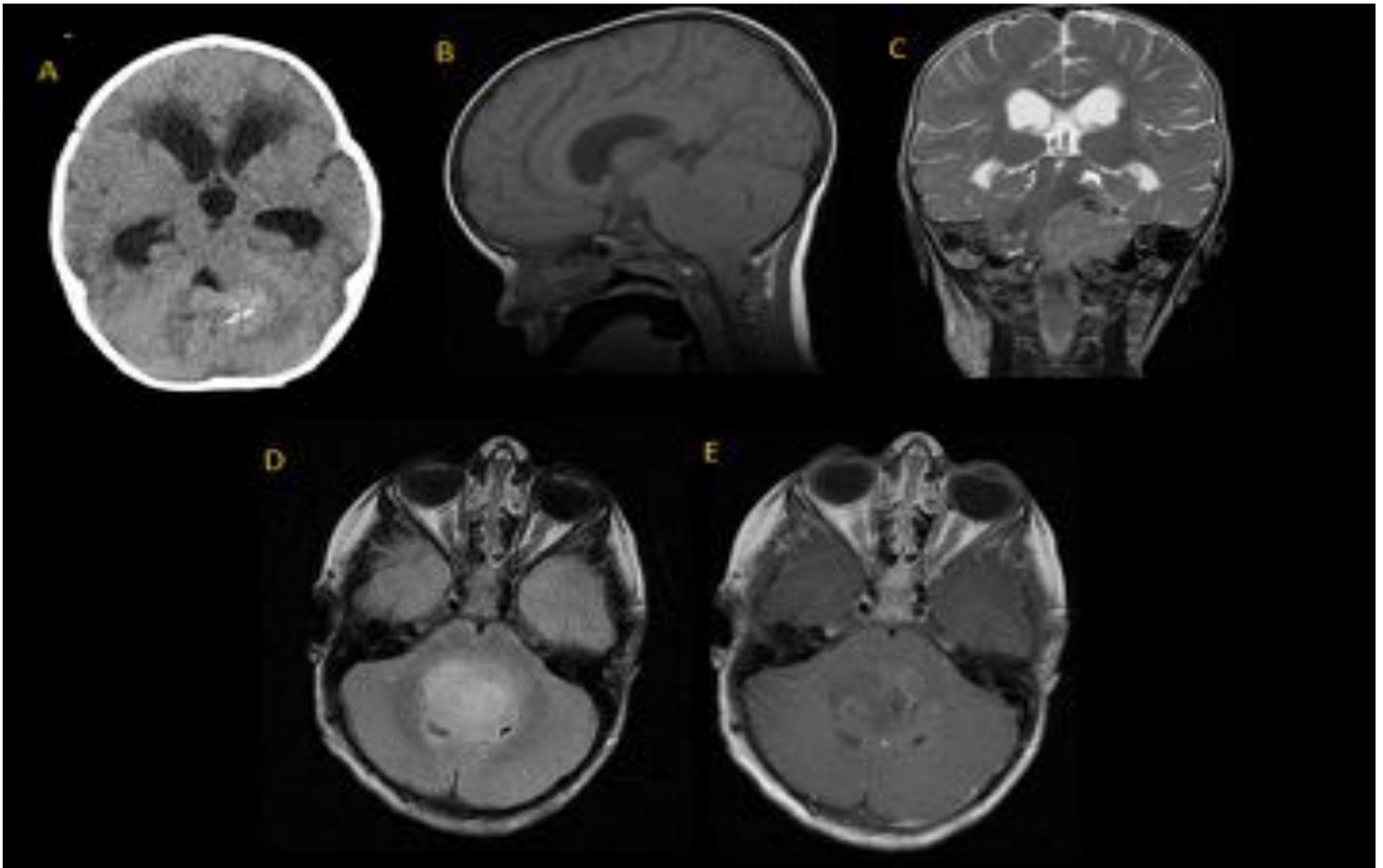


Fig.8: Niña de 6 años con cefalea y vómitos.

A: TC cerebral donde se identifica una lesión sólida hiperdensa, que ocupa y dilata el IV ventrículo. Presenta alguna calcificación intralesional y signos de hidrocefalia.

B: T1 sagital donde la masa presenta una intensidad de señal similar al resto del parénquima cerebral. **C y D:** Secuencias coronal y axial T2 y FLAIR respectivamente donde la lesión aparece hiperintensa. **E:** escaso realce tras la administración de gadolinio.

Los hallazgos sugerían como primera posibilidad diagnóstica, **ependimoma**, que posteriormente se confirmó mediante AP.

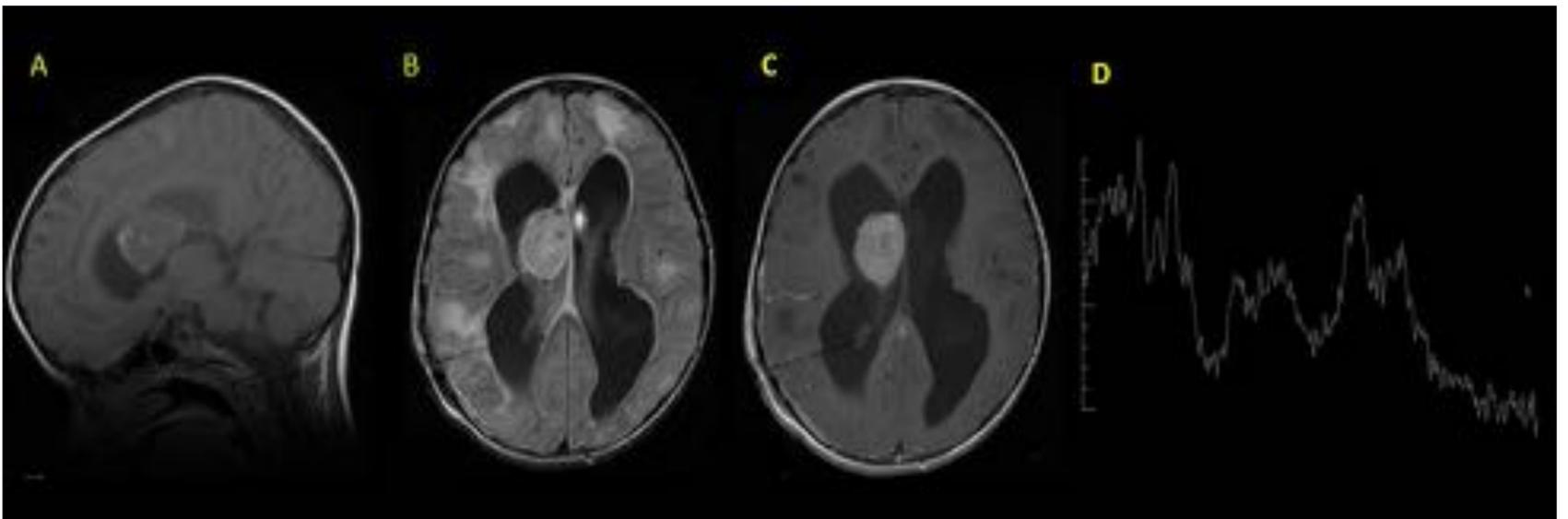


Fig.9: Niña de 12 años con antecedente personal de esclerosis tuberosa.

A: Secuencia T1 se identifica una lesión nodular en el asta frontal del VLD. **B:** Secuencia FLAIR, donde se identifican múltiples áreas de hiperseñal en ambos hemisferios correspondientes a los típicos hamartomas de esta entidad. **C y D:** La lesión nodular presenta realce con contraste y la espectroscopia sugiere astrocitoma de bajo grado, posiblemente **astrocitoma subependimario de células gigantes**.

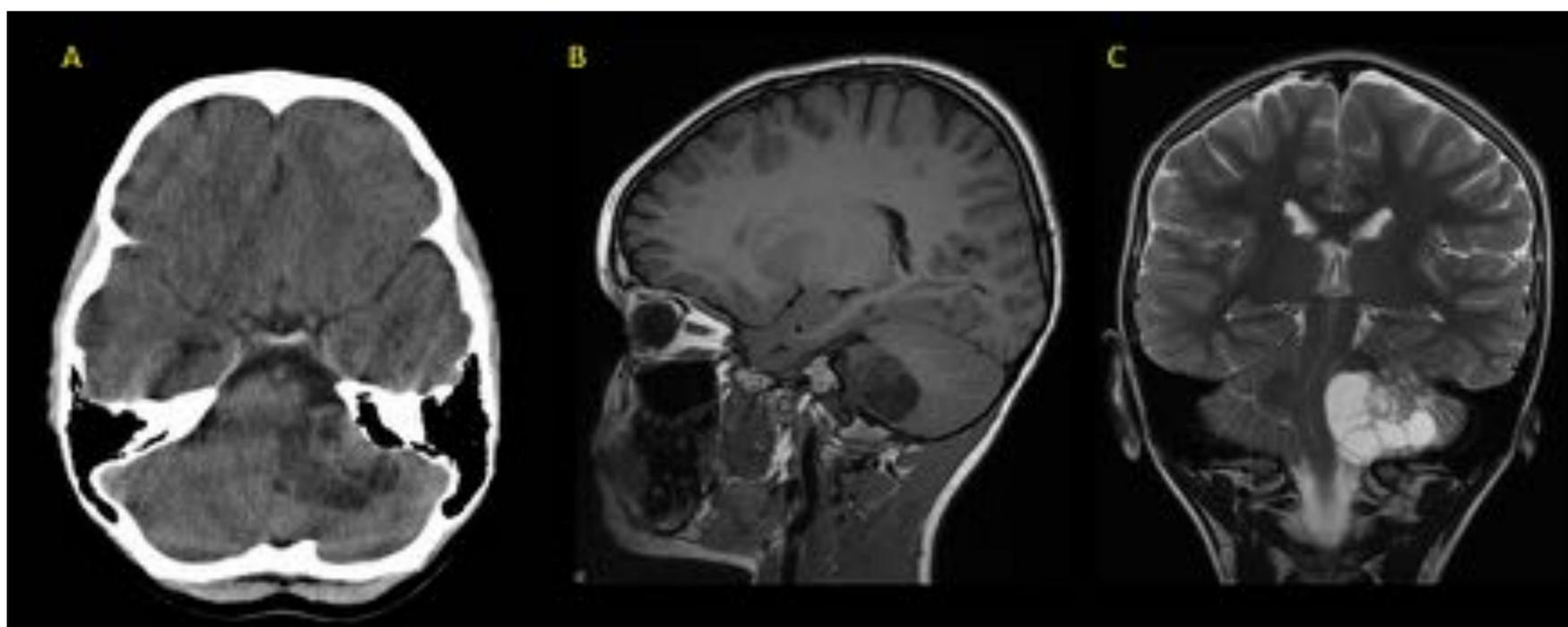


Fig. 10: Varón de 6 años con clínica de tortícolis , cefalea, vómitos e inestabilidad de la marcha.

A: TC cerebral en la que se identifica masa heterogénea de fosa posterior izquierda. **B y C:** RM secuencia T1 sagital y T2 coronal donde se identifica una lesión sólida, bien delimitada y de predominio quístico en hemisferio cerebeloso izquierdo en intimo contacto con la tienda del cerebelo y el peñasco izquierdo.

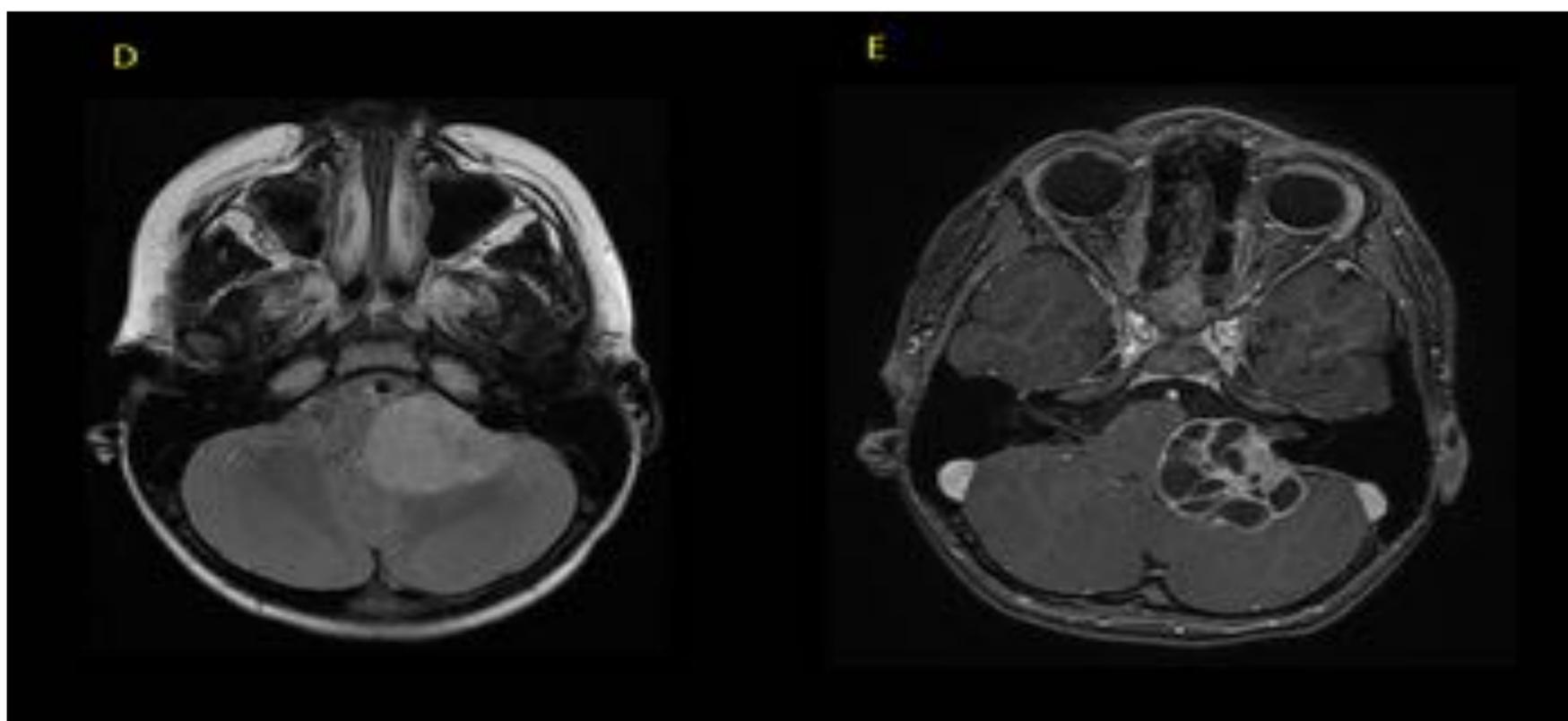


Fig. 11: **D y E;** secuencias FLAIR y T1+gd respectivamente, observándose un realce del polo sólido que presenta contacto dural, con engrosamiento y realce de la tienda del cerebelo, sugestivo de meningioma. Se confirmo histología de **meningioma**.

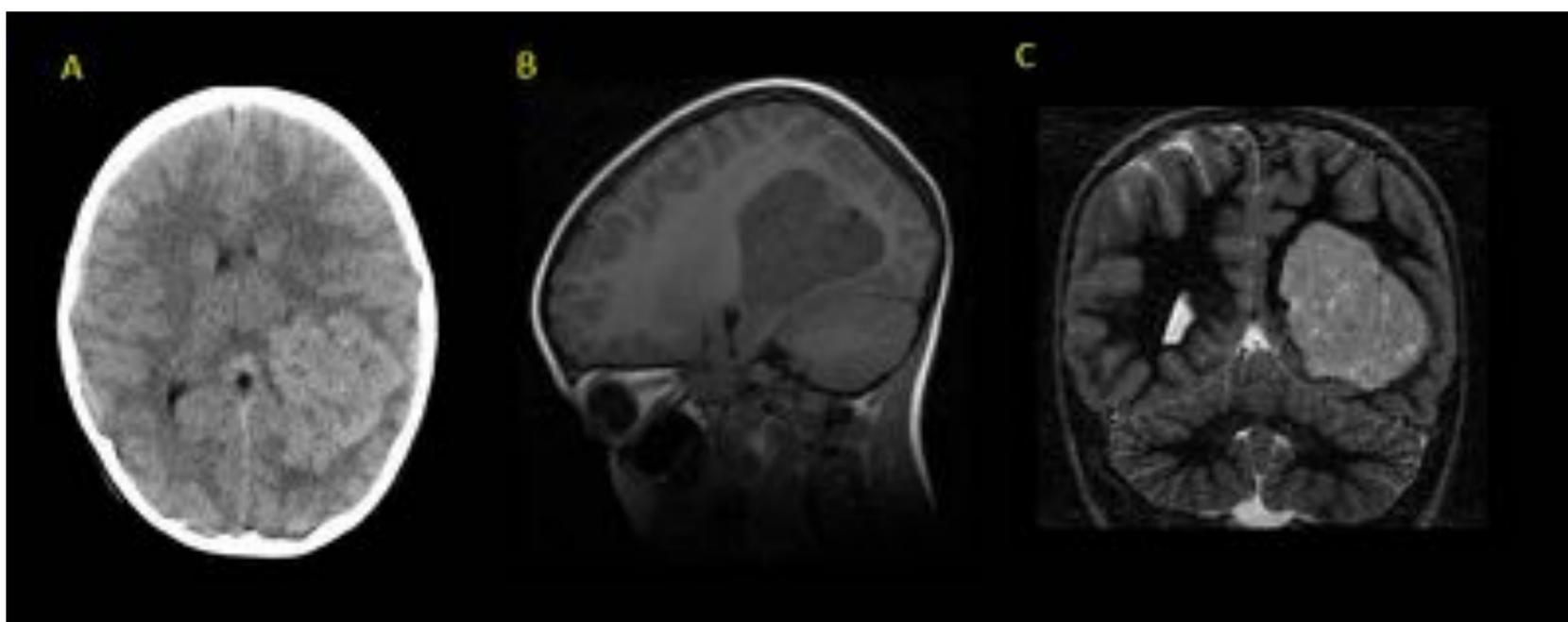


Fig.12: Varón de 5 años con cefalea frontal y estrabismo convergente.

A: TC cerebral con lesión expansiva sólida hemisférica izquierda que provoca efecto masa .

B: Lesión intraventricular en atrio y asta posterior del VLI hipointensa en secuencia T1. **C:** Hiperintensa en secuencias T2 con áreas de mayor intensidad en probable relación con áreas quísticas.

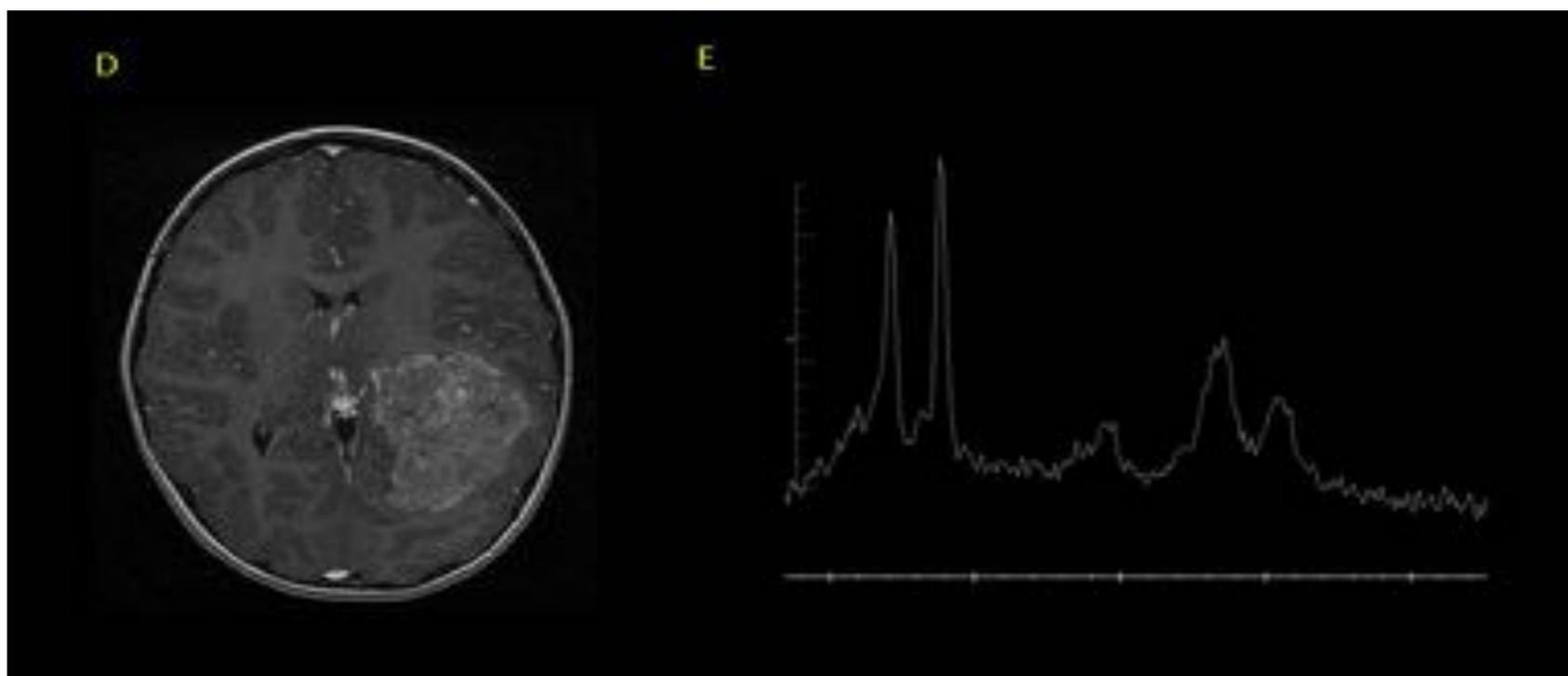


Fig.13: **D:** Tras la administración de contraste se observa un intenso realce heterogéneo intralesional. **E:** La espectroscopía mostró un aumento marcado de colina, y en menor medida de mio-inositol, lípidos y lactatos, que sugieren **carcinoma de plexos coroideos**.

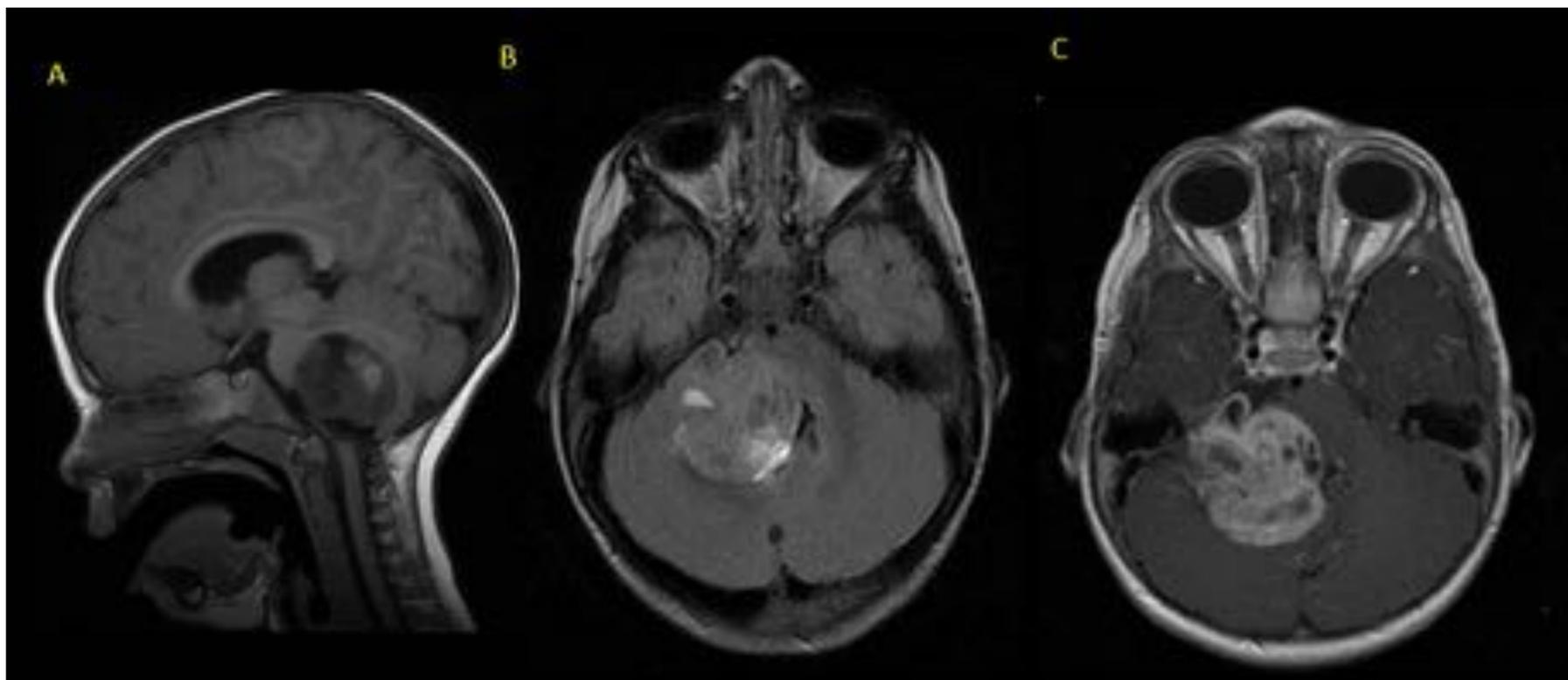


Fig.14: Lactante de 12 meses con torticolis e irritabilidad.

A: T1 sagital, donde se identifica una masa hipointensa con áreas de hemorragia intralesional, cerebelosa hemisférica derecha que se extiende al ángulo ponto-cerebeloso y comprime y desplaza el TE ,así como el IV ventrículo. **B:** secuencia T2 axial que presenta áreas quísticas. **C:** tras la administración de contraste presenta un intenso realce. El resultado histológico fue de **tumor rabdoide**.

CONCLUSIONES:

- Las técnicas de imagen son fundamentales en el diagnóstico y seguimiento de tumores de fosa posterior en la población pediátrica.
- Reconocer los hallazgos radiológicos característicos de los tumores más frecuentes permite un adecuado manejo terapéutico y de seguimiento.

BIBLIOGRAFIA/REFERENCIAS

1. Manzella, M. Vasconcelos, L. Á. Neto, E. Cavalcante, S. Morais, D. Sousa, G. Lago, L. Nascimento-Neto; Recife/BR. Imaging of posterior fossa tumors with histopathological correlation: what radiologists should know. ESR 2019.
2. Felice D'Arco, Faraan Khan, Kshitij Mankad, Mario Ganau, Pablo Caro-Dominguez, Sotirios Bisdas. Differential diagnosis of posterior fossa tumours in children: new insights. Pediatric Radiology 2018.
3. Lara A. Brandão, Tina Young Poussaint. Posterior Fossa tumors. Neuroimag. Clin N Am 27 (2017) 1–37.
4. Michael J. Plaza, Maria J. Borja, Nolan Altman, Gaurav Saigal. Conventional and Advanced MRI Features of Pediatric Intracranial Tumors: Posterior Fossa and Suprasellar Tumors. AJR:200, May 2013.
5. Brandao LA, Poussaint TY. Posterior Fossa Tumors. Neuroimag Clin N Am 27 (2017) 1-37.
6. Aboughalia HAHA, Abdelhady M. Posterior fossa tumors: clues to differential diagnosis with case-based review. ECR 2017