

# **CARACTERÍSTICAS Y MANEJO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CONGÉNITOS**

*Ramos Antón B; Rodríguez Ortega R;  
Martínez León M; Bravo Bravo C; Rosa  
López A; García-Herrera Taillafer P.  
Servicio de Radiodiagnóstico.  
HRU Málaga*

## Objetivos

TUMORES  
CONGÉNITOS



Poco  
frecuentes

Características  
particulares

### OBJETIVOS

1. CONOCER LAS PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS DE LOS TUMORES CONGÉNITOS QUE LOS DIFERENCIAN DEL RESTO DE TUMORES PEDIÁTRICOS,

2. ASÍ COMO LA UTILIDAD Y EL MANEJO DE LAS PRUEBAS DE IMAGEN PARA SU DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO,



## Revisión del tema

### Definición

Aunque varía según diferentes autores, esta sería de las más aceptadas

Se consideran Tumores Congénitos aquellos que se diagnostican en la etapa prenatal o en los tres primeros meses de vida

Teniendo en cuenta el momento del diagnóstico...

DEFINITIVAMENTE  
CONGÉNITOS



Detectado en el Periodo Neonatal

PROBABLEMENTE  
CONGÉNITOS



Presente en la 1ª Semana de Vida

POSIBLEMENTE  
CONGÉNITOS



Presente o con Síntomas durante los 3 primeros meses de vida

TUMORES CONGÉNITOS



Son poco Frecuentes

1,5-2%(1)

INCIDENCIA HA  
AUMENTADO



Avance y Uso rutinario de las pruebas de imagen durante el embarazo en especial la ecografía

Aunque es difícil de estimar por la variabilidad en la definición y los escasos estudios (3)

## Características Generales

### TUMORES CONGÉNITOS

Características  
Particulares de:

- Localización
- Tipo histológico
- Presentación
- Pronóstico

Que lo diferencia  
del resto de  
tumores en la  
edad pediátrica.



### I. Distribución anatómica

#### EXTRACRANEAL



Es la localización  
más frecuente

#### INTRACRANEAL



- Son Raros
- Lo más frecuente  
son Supratentoriales.

## Características Generales



### 2. Tipo histológico

Se encuentran los mismos tipos histológicos que en otras edades pediátricas, pero la inmadurez anatómica y fisiológica del periodo neonatal le condiciona un comportamiento especial (1)

#### TUMORES CONGÉNITOS

Benignos

Malignos

Esta clasificación histológica en benigno y maligno no es muy acertado en los tumores neonatales ya que no es un indicador exacto ni de su comportamiento ni del pronóstico

Benigno

TERATOMAS  
INTRACRANEALES

La localización le confiere mal pronóstico

Maligno

NEUROBLASTOMA

Pueden regresar espontáneamente

FRECUENCIA  
HISTOLÓGICA

EXTRACRANIAL

Teratoma y  
Neuroblastoma

INTRACRANIAL

Teratoma seguido de  
Astrocitoma

\*Varia según las series

## Características Generales

### 3. Presentación

- Visualización de una lesión/masa

#### Periodo Prenatal



- Presencia:
- Distocias, Polihidramnios
  - Muerte fetal ...

#### Periodo Postnatal



- Detección de masas
- Hepatomegalia...

### 4. Pronóstico

**DETERMINADO**

- Localización
- Tamaño
- Edad de Presentación
- Otras anomalías asociadas

LIMITACIÓN EN EL TRATAMIENTO

**Tratamiento**

- Cirugía
- QT
- RT limitada

Supervivencia  
55-73%

TUMORES  
INTRACRANEAL

- Mal Pronóstico
- Supervivencia <7% al año
- <30 sem. Mortalidad 94%

## DIAGNÓSTICO

1ª Prueba a Realizar

ECOGRAFÍA



Fuente: www.chip.es/medicina (Dora Fdez)

Inocua, barata, accesible...

Permite:

- Hacer aproximación diagnóstica inicial.
- Determinar la localización
- Evaluar aporte vascular

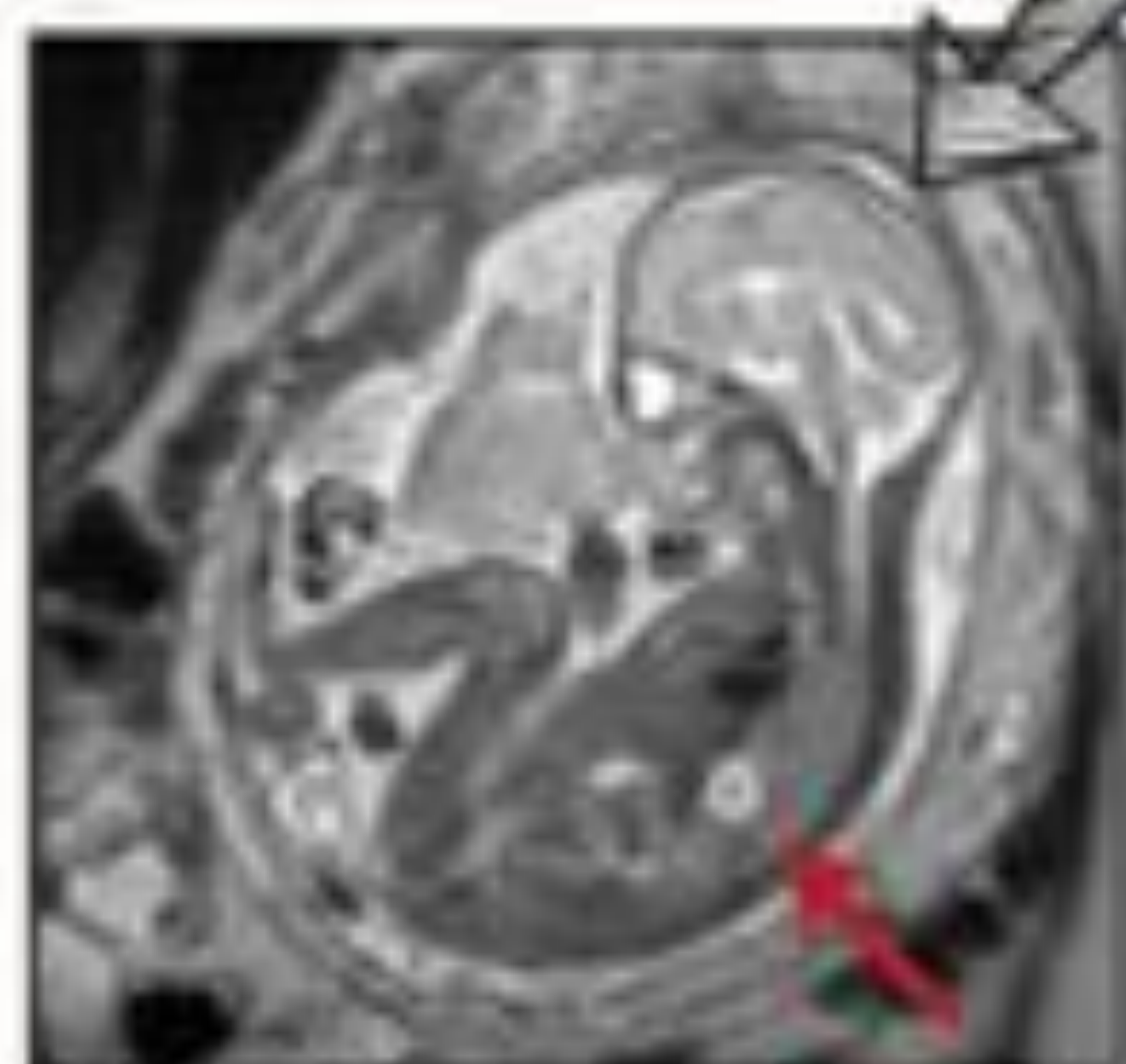
TC Y RM



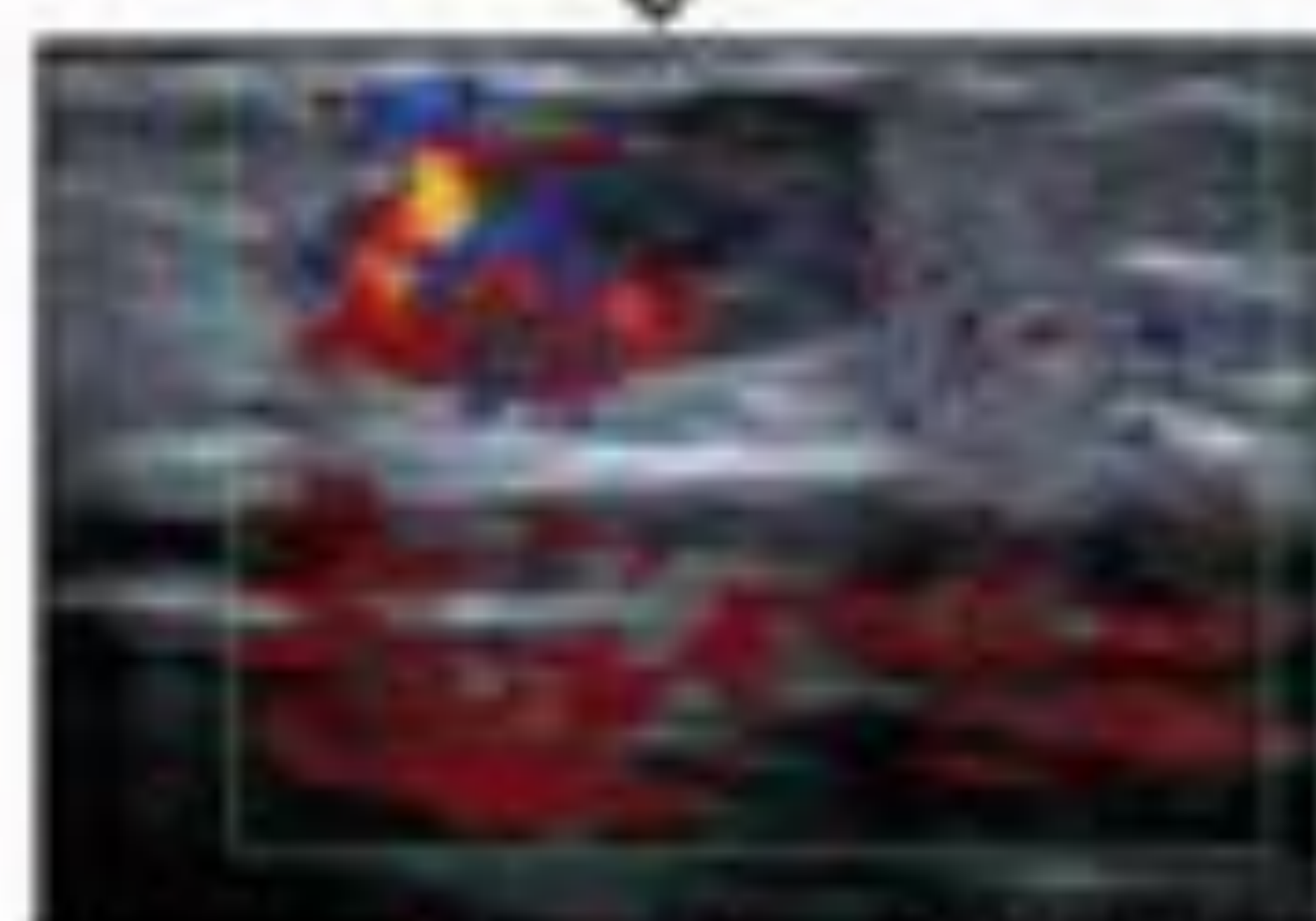
Fuente: www.chip.es/medicina (Dora Fdez)

- Tamaño del tumor
- Sitio de origen
- Extensión y relación con estructuras adyacentes
- Detección de calcificaciones (TC)
- Planificación del tratamiento (Tto)
- Monitorización de la respuesta (Tto)

El desarrollo de las técnicas de imagen, en especial la RM Fetal, ha permitido mejorar el diagnóstico, el seguimiento, y el manejo clínico perinatal de estos tumores.



NEUROBLASTOMA CONGÉNITO



HEMANGIOMA CONGÉNITO



TERATOMA SACROCOCCIGEO

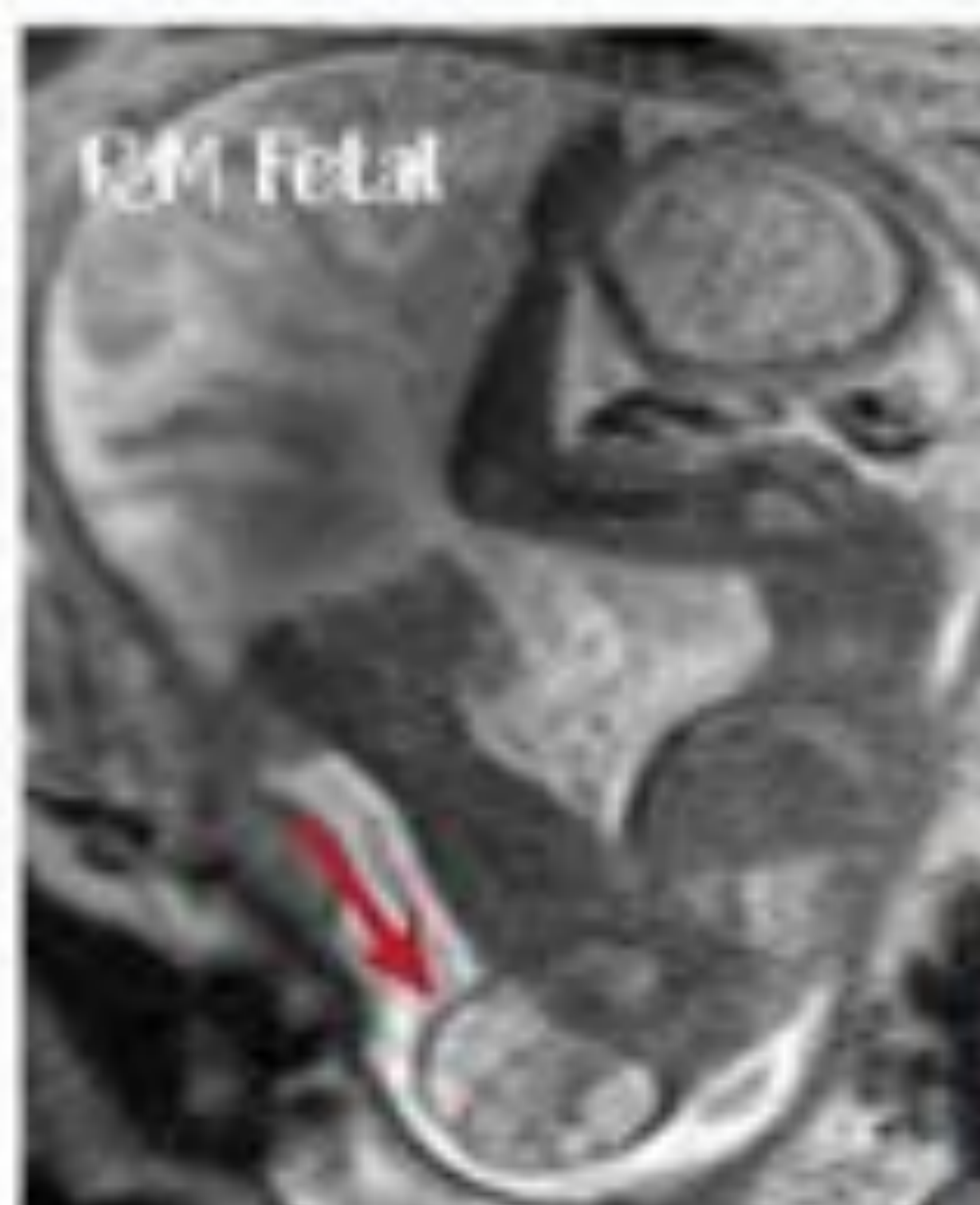
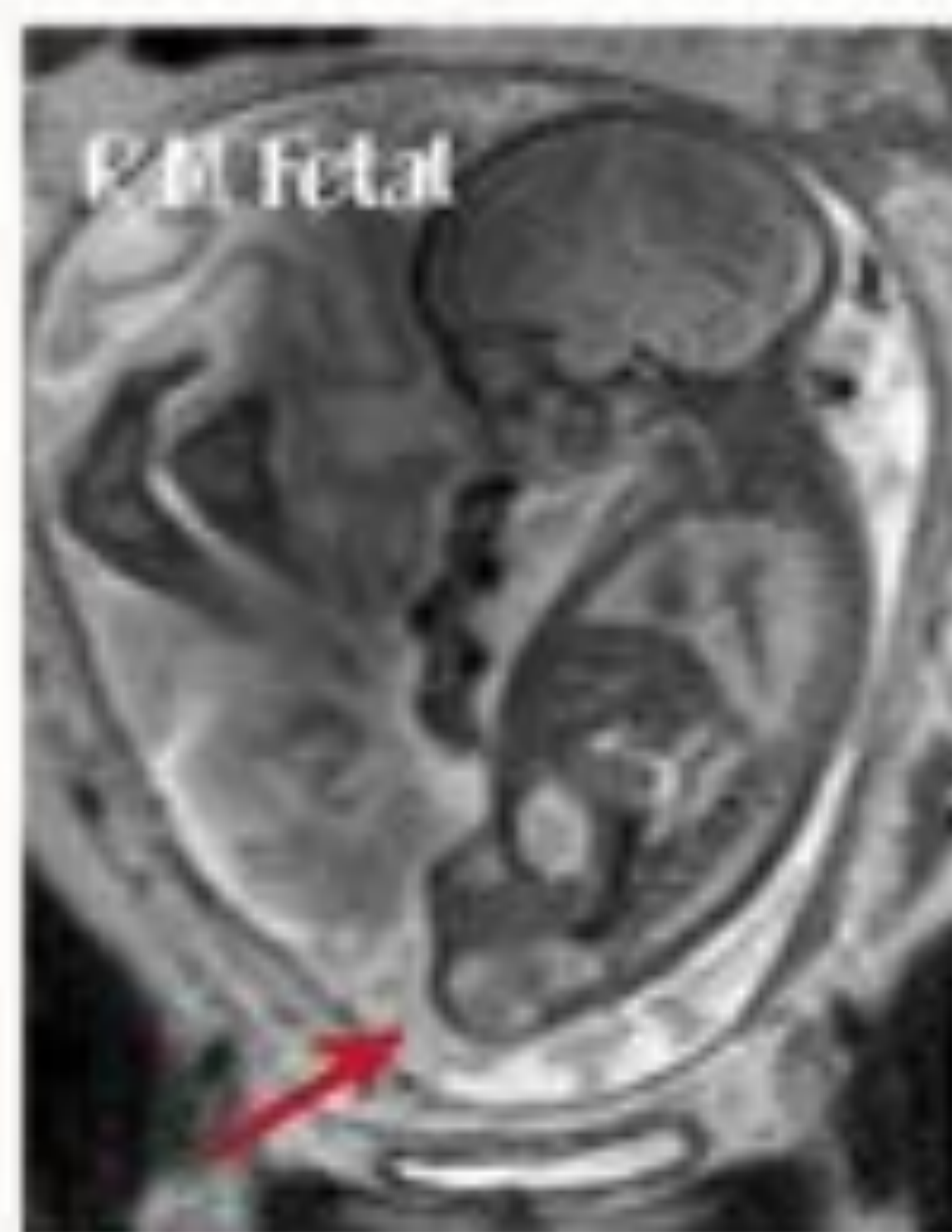
## Teratoma extracraneal



- Según algunas series son los más frecuentes dentro de los tumores congénitos (25-35%).
- Derivan de las tres capas embrionarias
- Pueden ser maduros e inmaduros

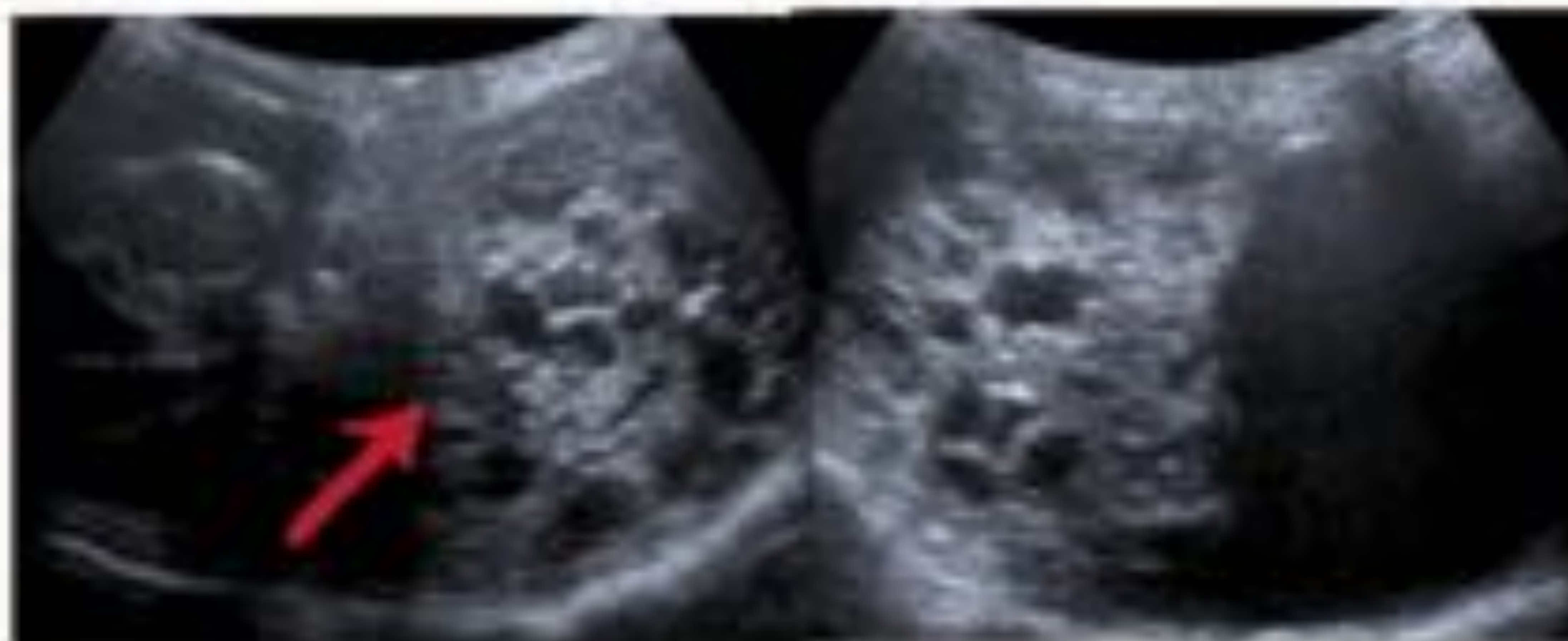
### Clasificación según localización

1. Sacrococcygeos: - la localización más frecuente (60%), 60% benignos.
2. Cervicofaciales
3. Toracoabdominales (muy raros)



Masa con áreas sólidas heterogéneas y quísticas, que se localiza a nivel presacro.

**RM FETAL  
SACROCOCYCEO**



Masa compleja con áreas sólidas heterogéneas y quísticas, que ocupa el espacio presacro sin infiltrar estructuras adyacentes.





## Neuroblastoma



- Segundo tumor congénito en frecuencia, según determinadas series, y el Primero dentro de los Malignos.
- El 90% de los fetales se localizan en la glándula adrenal.
- Buen Pronóstico: 95% supervivencia.

### Presentación

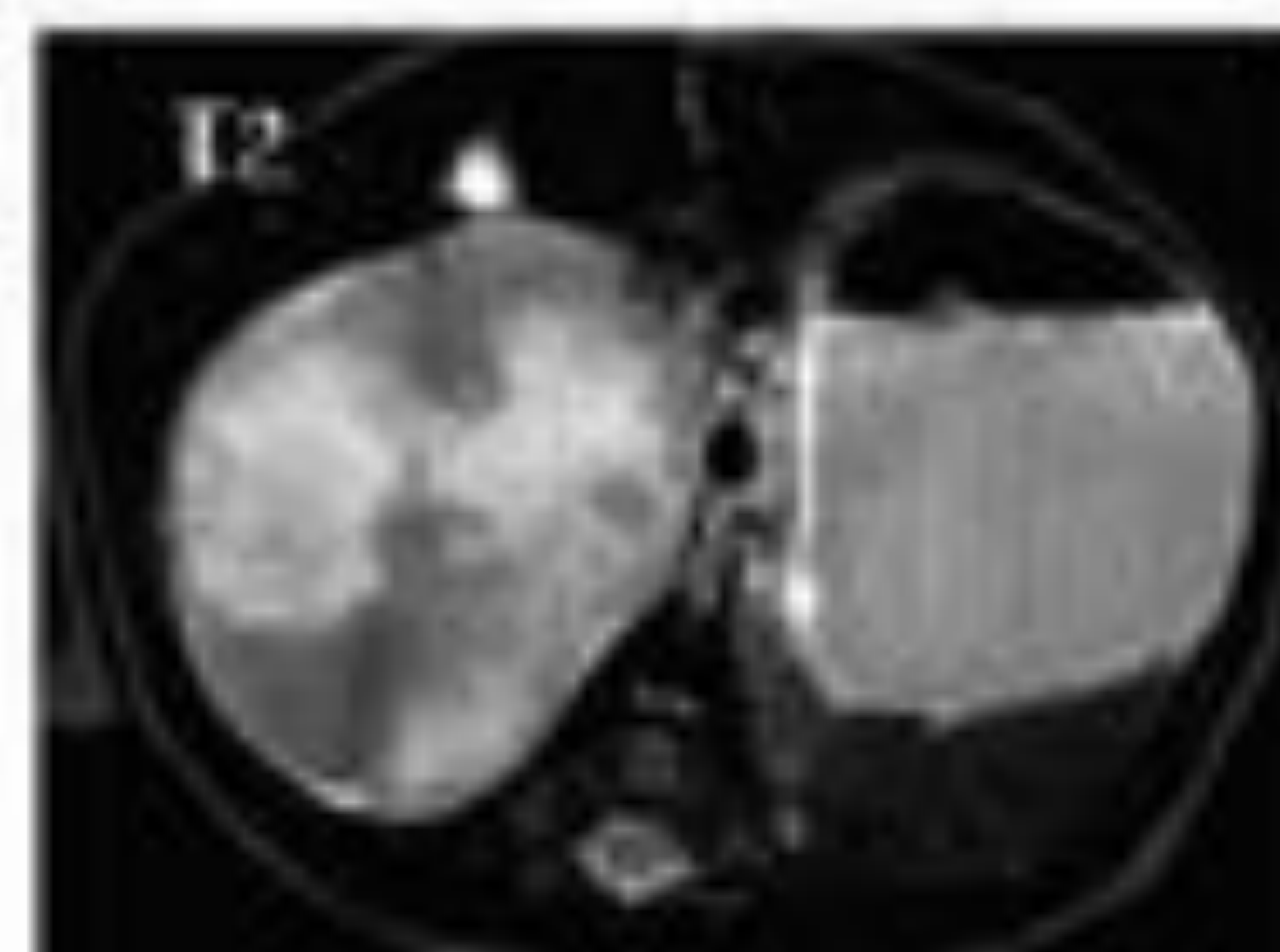
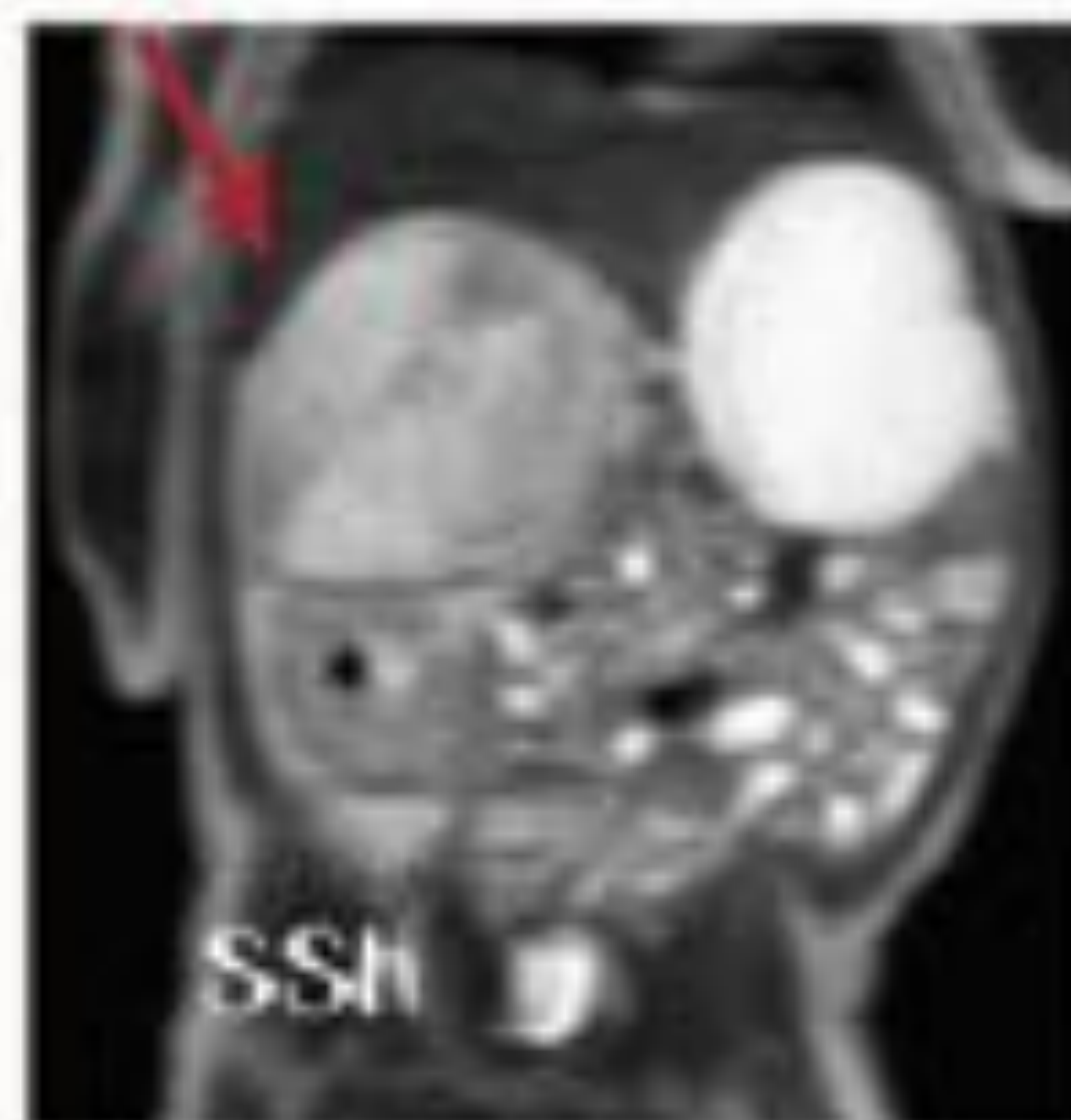
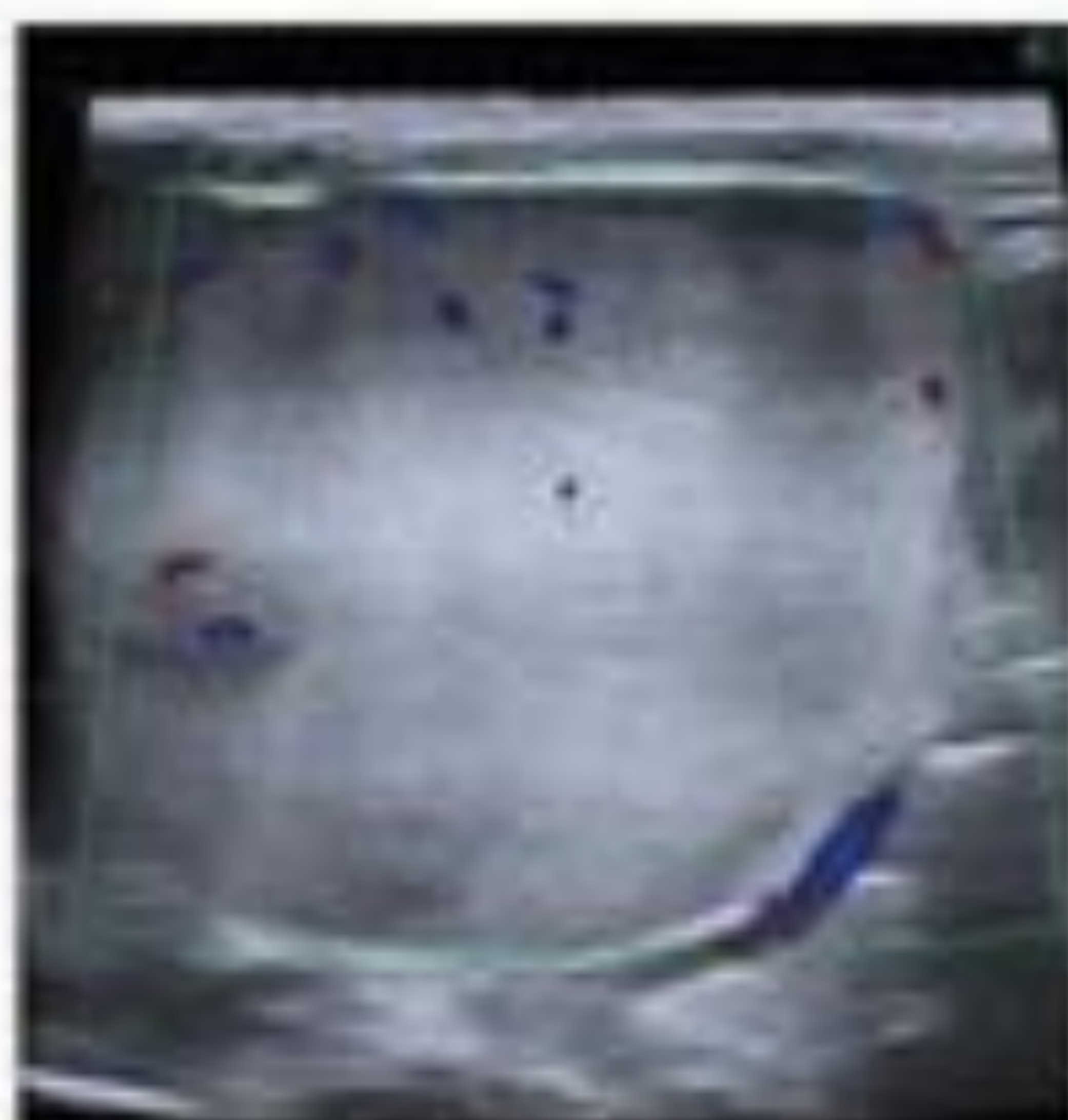
Masa Sólida

Masa Quística

Masa Mixta

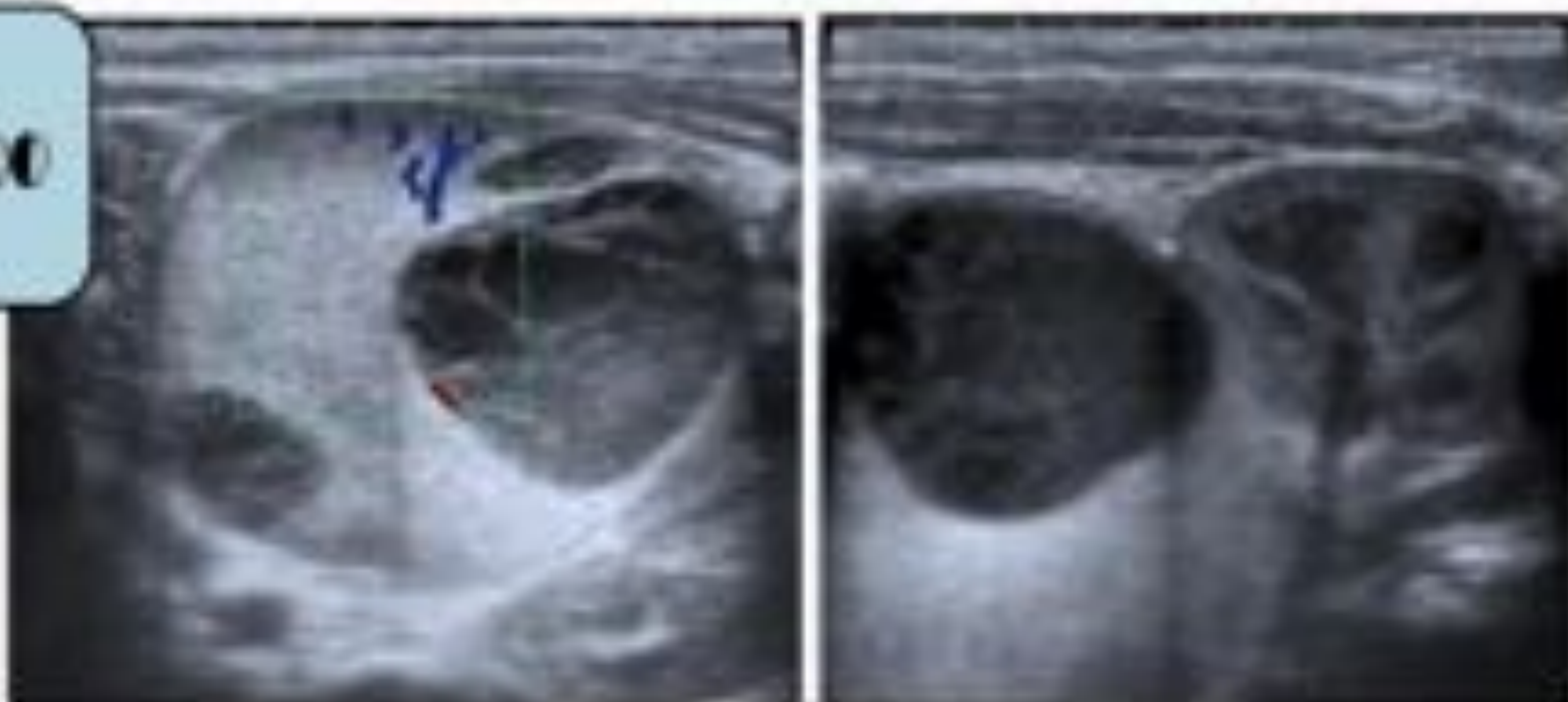
(lo más frecuente en los fetales)

Diagnóstico diferencial: Hemorragia suprarrenal

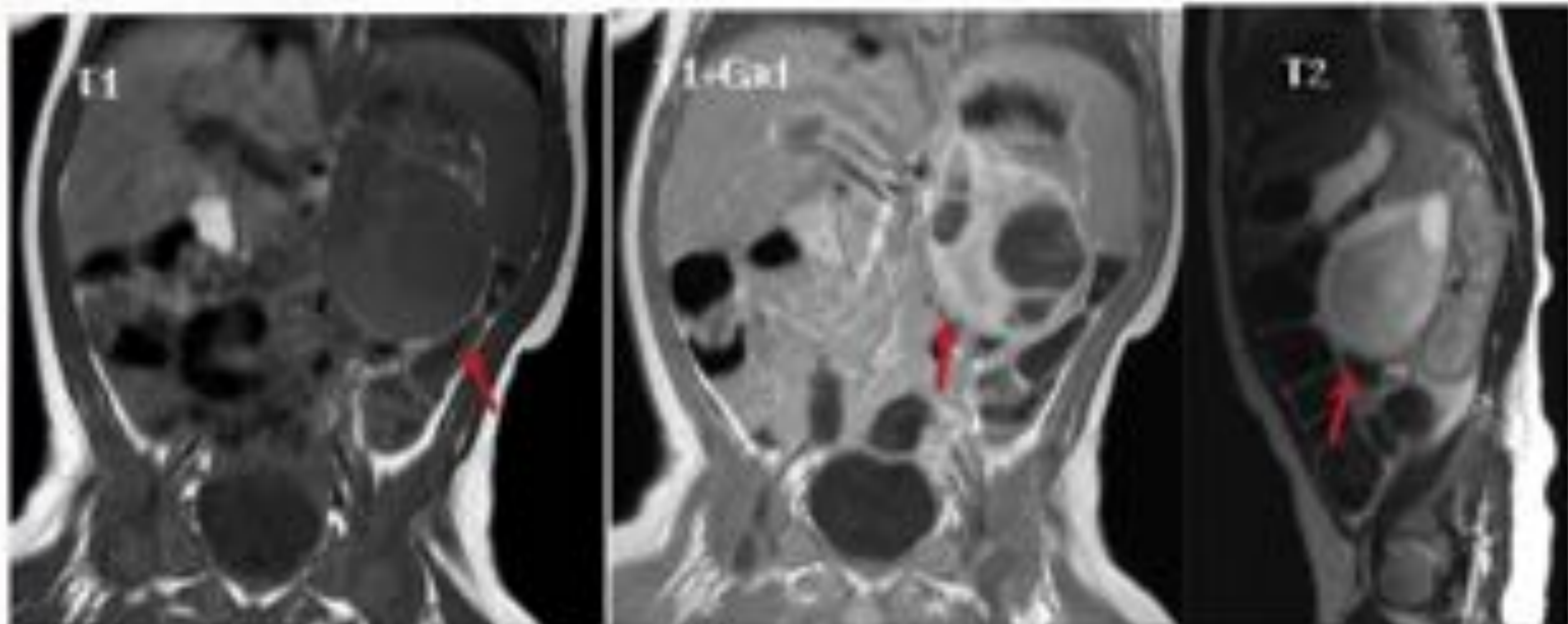


Gran masa sólida heterogénea, que se localiza en suprarrenal derecha, con realce parcheado tras la administración de contraste, y desplazamiento del riñón caudalmente (\*)

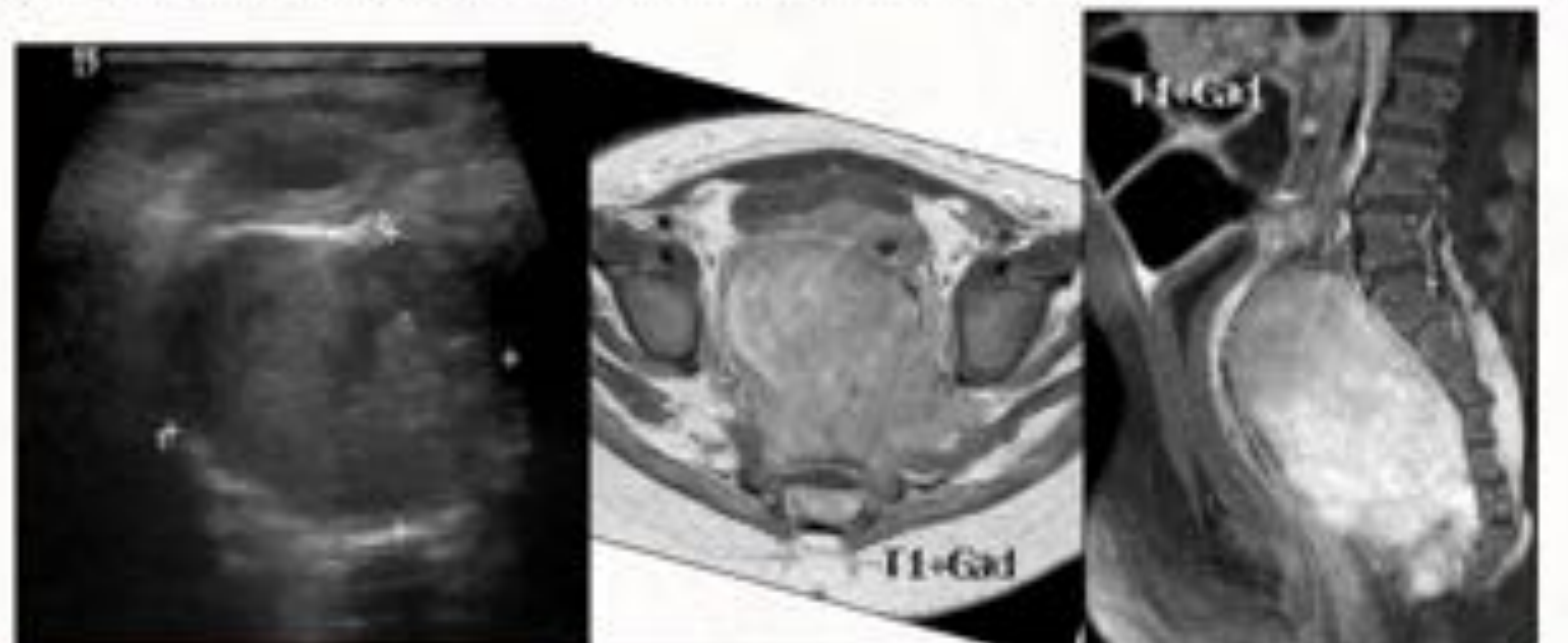
## NEUCELISTOMA SUPRARENAL IZQUIERDO SÓLIDO-CÍSTICO



Masa solido-quística en suprarenal izquierda que desplaza y comprime el riñón homolateral



RM con contraste en el mismo paciente, donde observamos la masa en la GdI, que realza tras la administración de contraste, y es compatible con un neuroblastoma congénito.



## NEUCELISTOMA EXTRAAXIAL

Ecografía y RM con contraste, de un paciente de 1 mes de vida, con masa presacra, que provoca remodelación de los cuerpos vertebrales, y presenta un realce heterogéneo

## Tumores de Partes Blandas

Existen dos Subtipos

Tumores Vasculares

Tumores de Tejido Conectivo

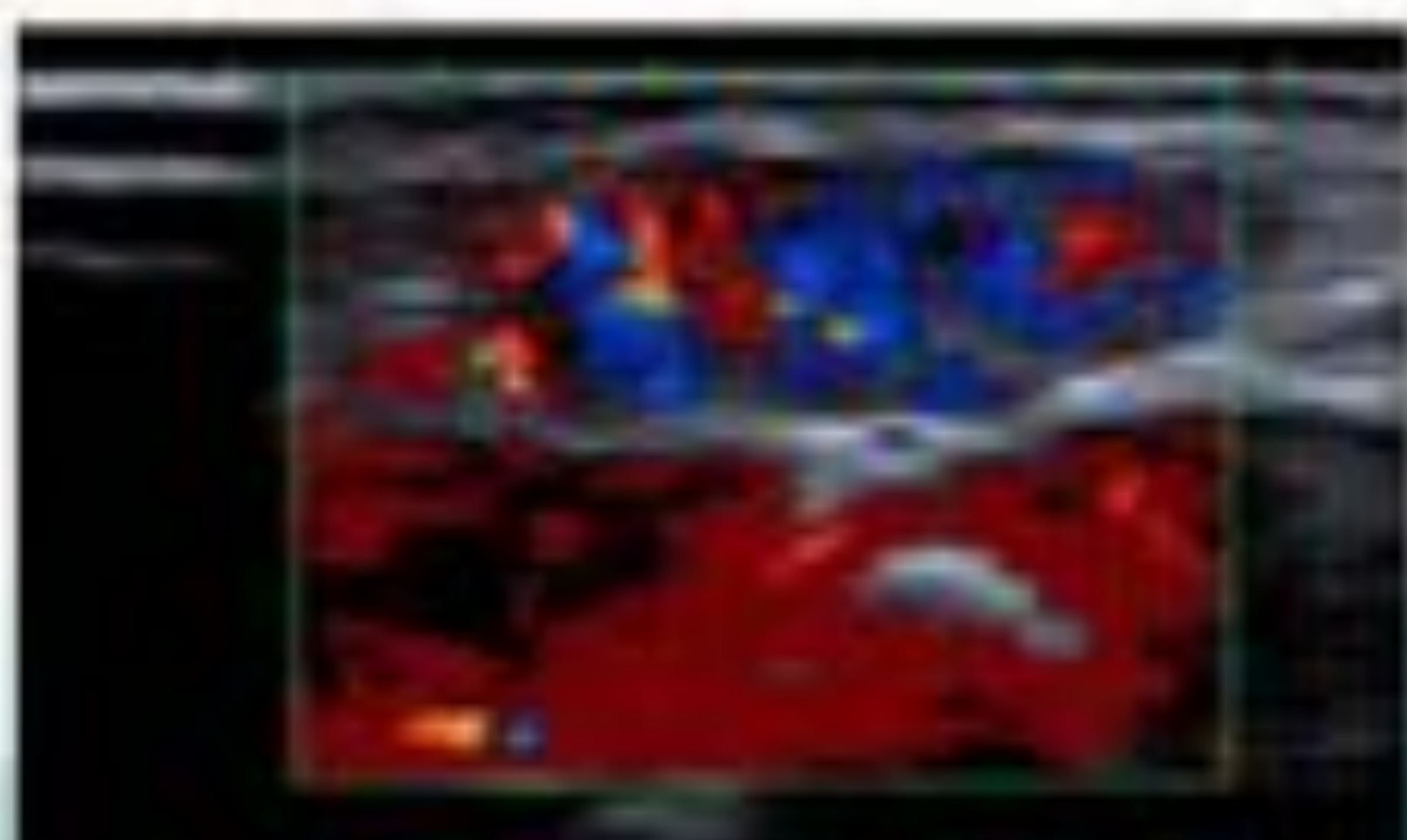
HEMANGIOMAS

- FIBROMATOSIS  
- FIBROSARCOMA...

- Son menos frecuentes que los infantiles.
- 2 tipos: - Rapidamente involutivos (/ - No involutivos (NICI)
- Ecografía: Masa hipo/hiperecogénica con marcada vascularización en estudio Doppler.
- RM: sólo si se sospecha infiltración de estructuras adyacentes.

- Son entidades raras.
- No presentan características específicas.

**Hemangioma**

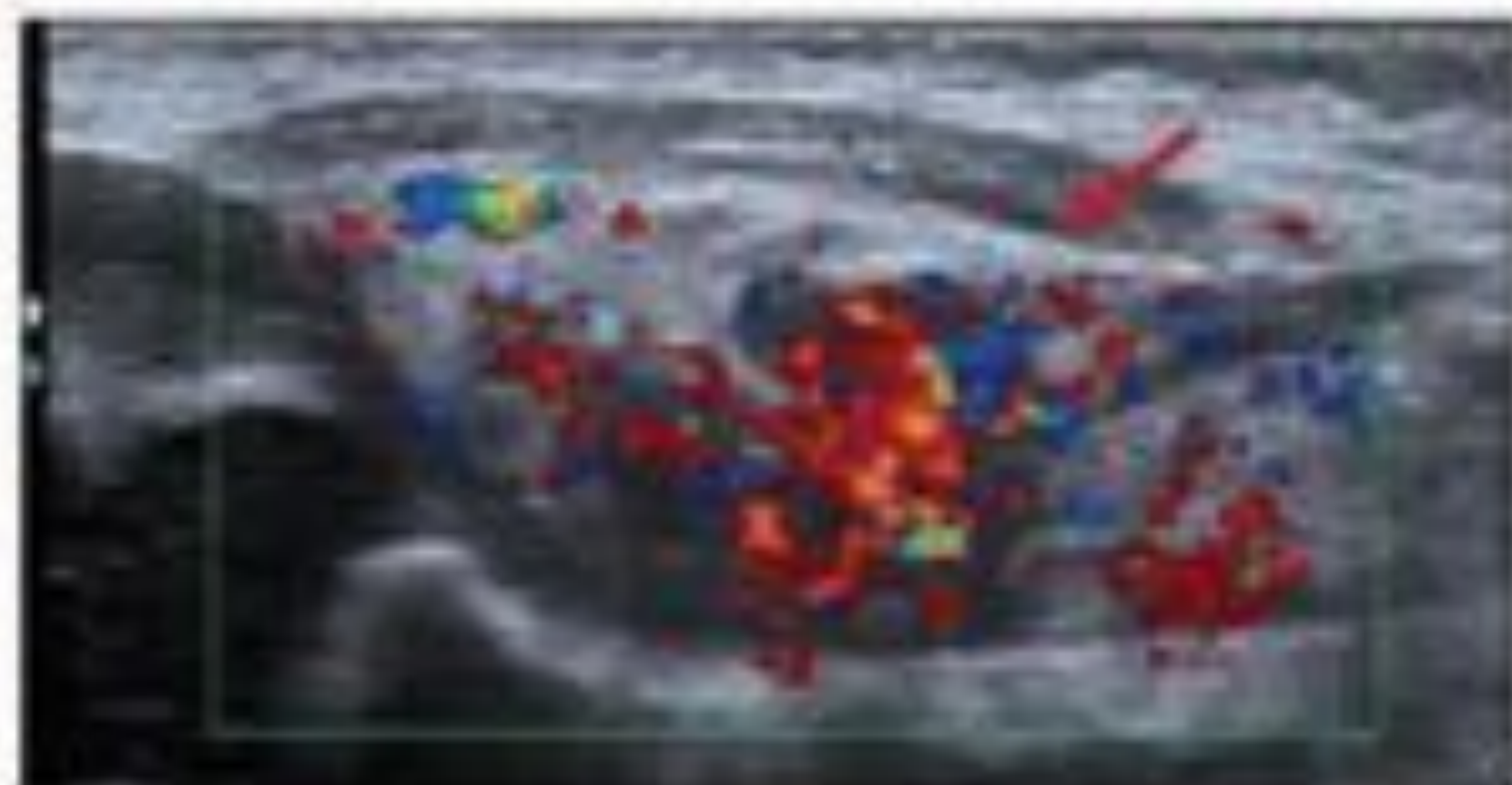
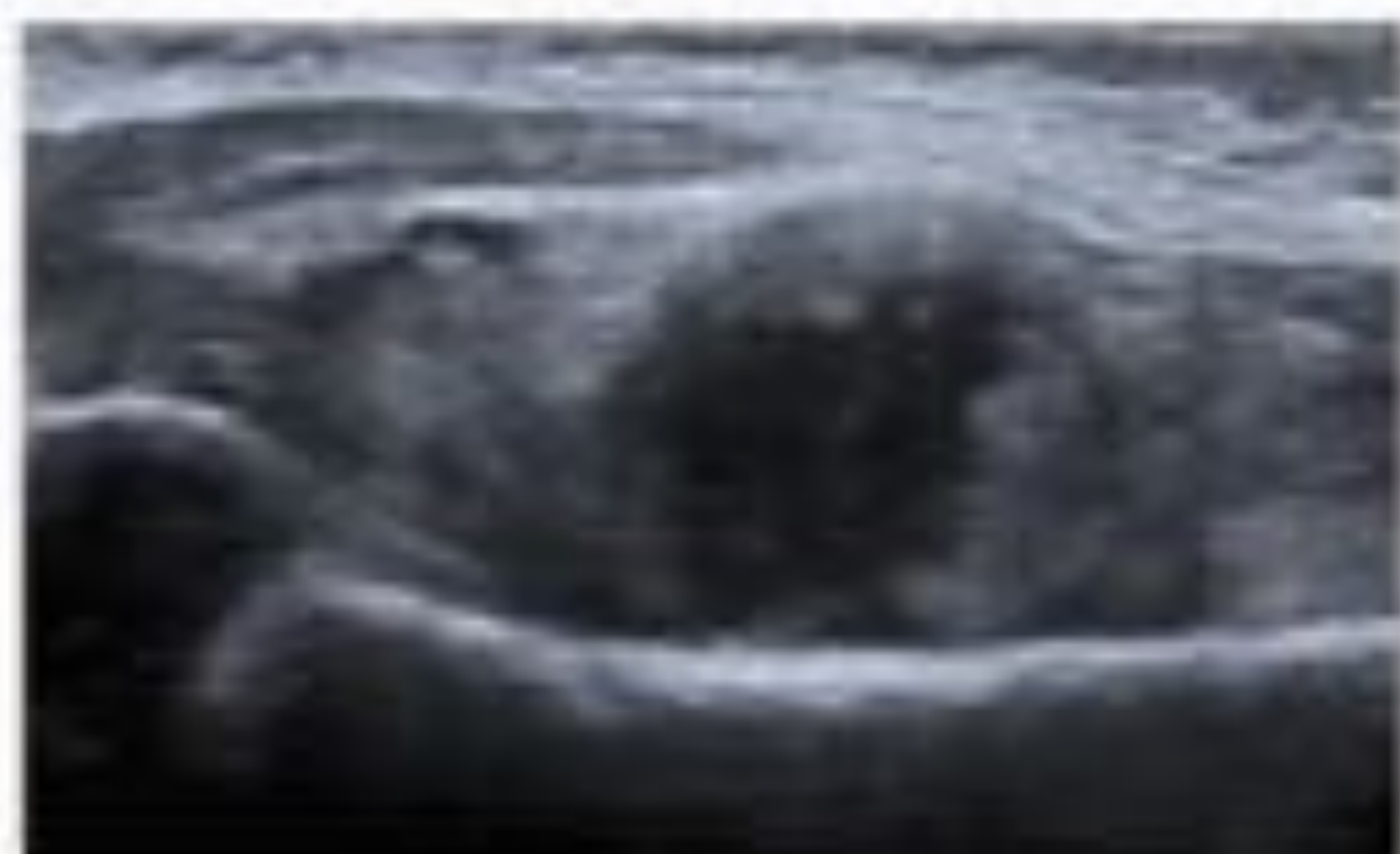


## Fibromatosis

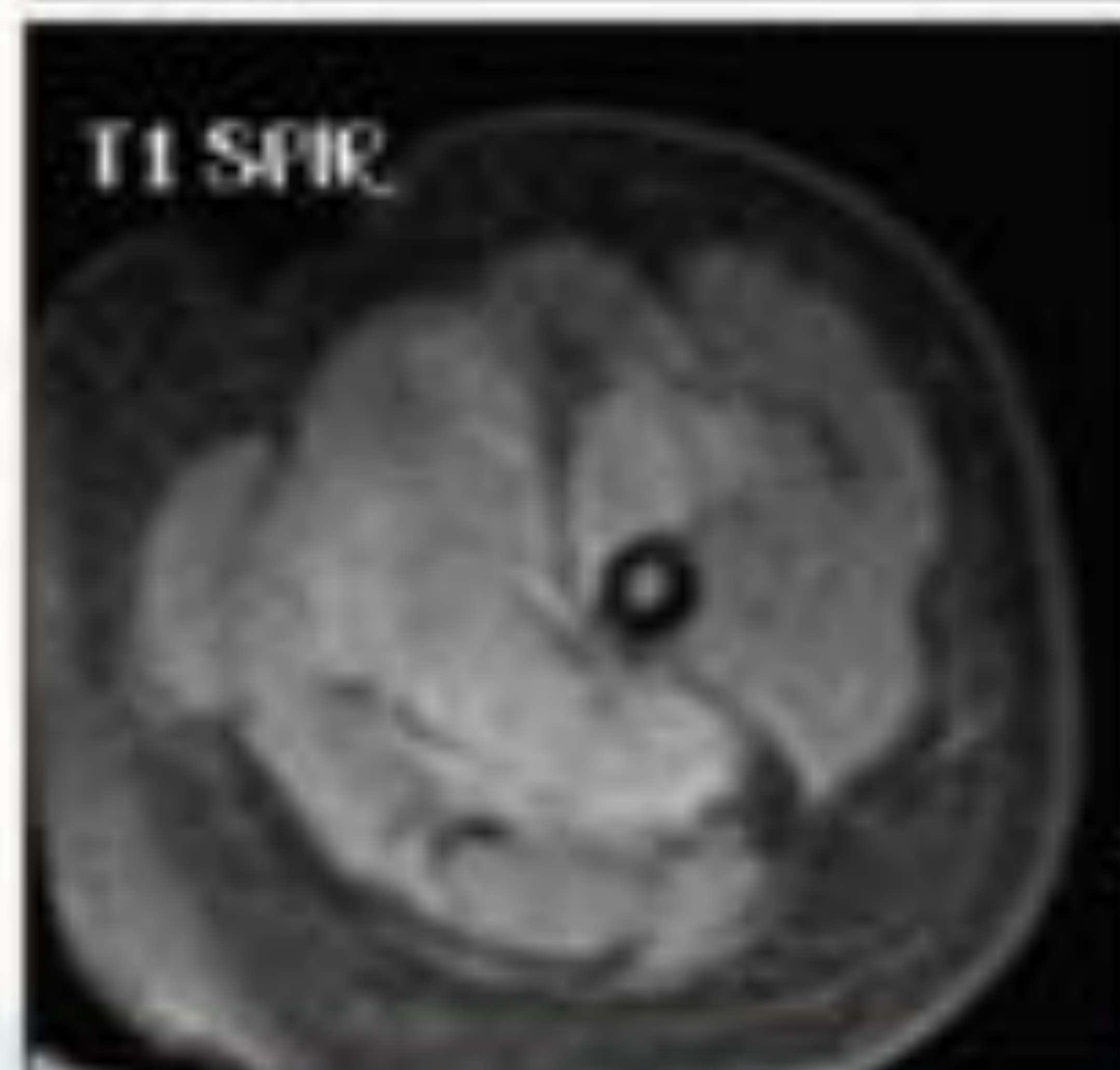
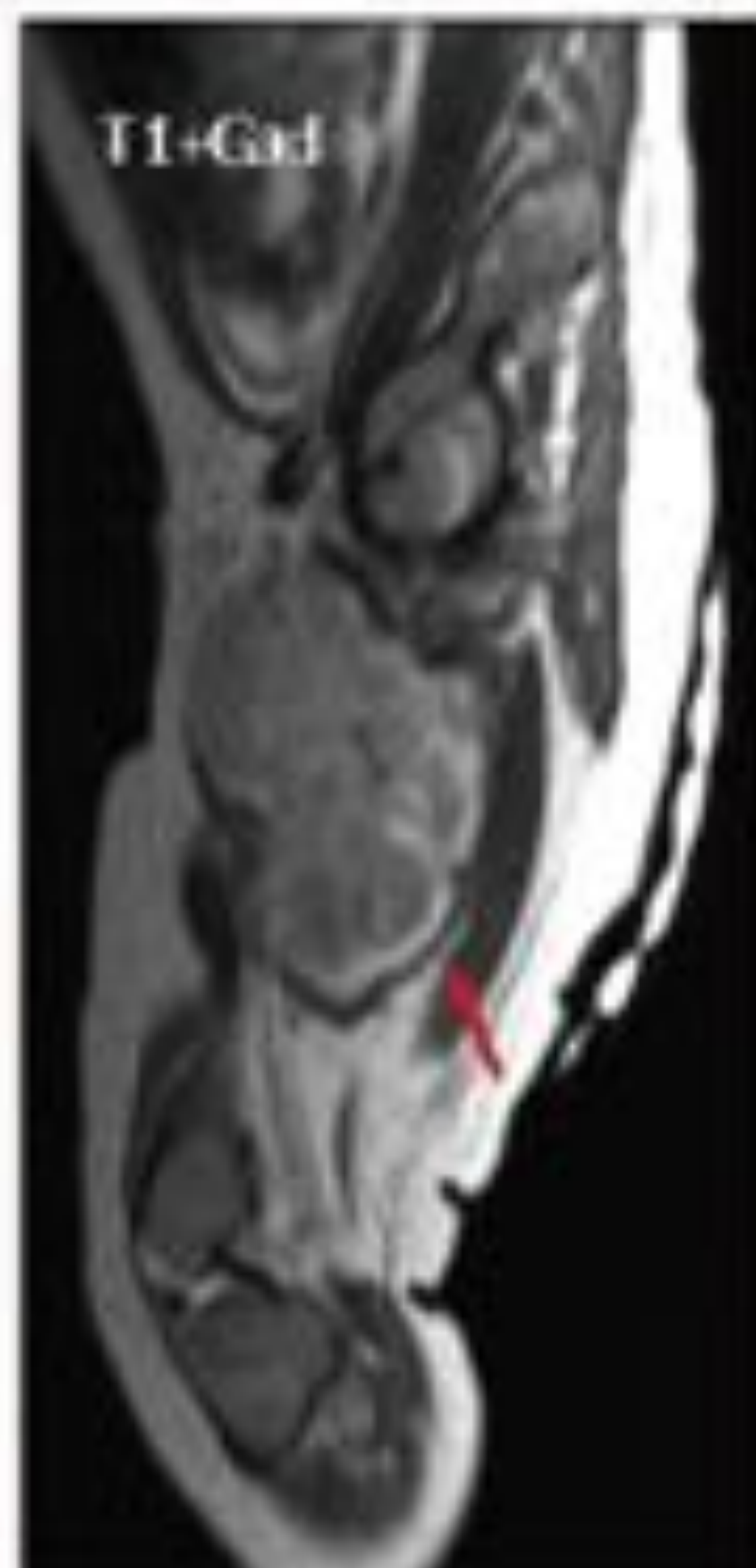
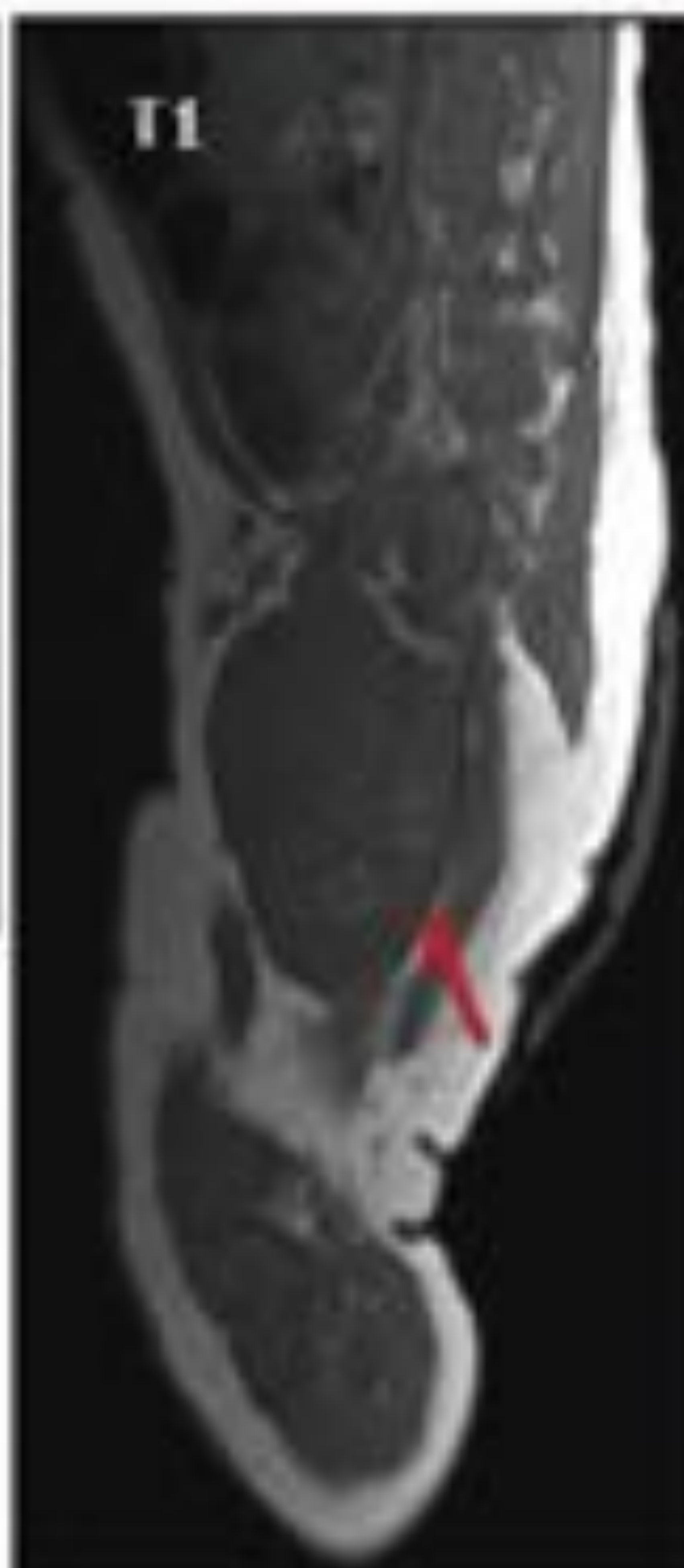


- Entidad benigna.
- Masa de partes blandas profunda, heterogénea, infiltrativa, con tendencia a recurrir localmente.
- NO metastatiza.

Niña de 15 días de vida con tumoración en muslo izquierdo



Masa de partes blandas localizada en el muslo izquierdo, heterogénea y vascularizada

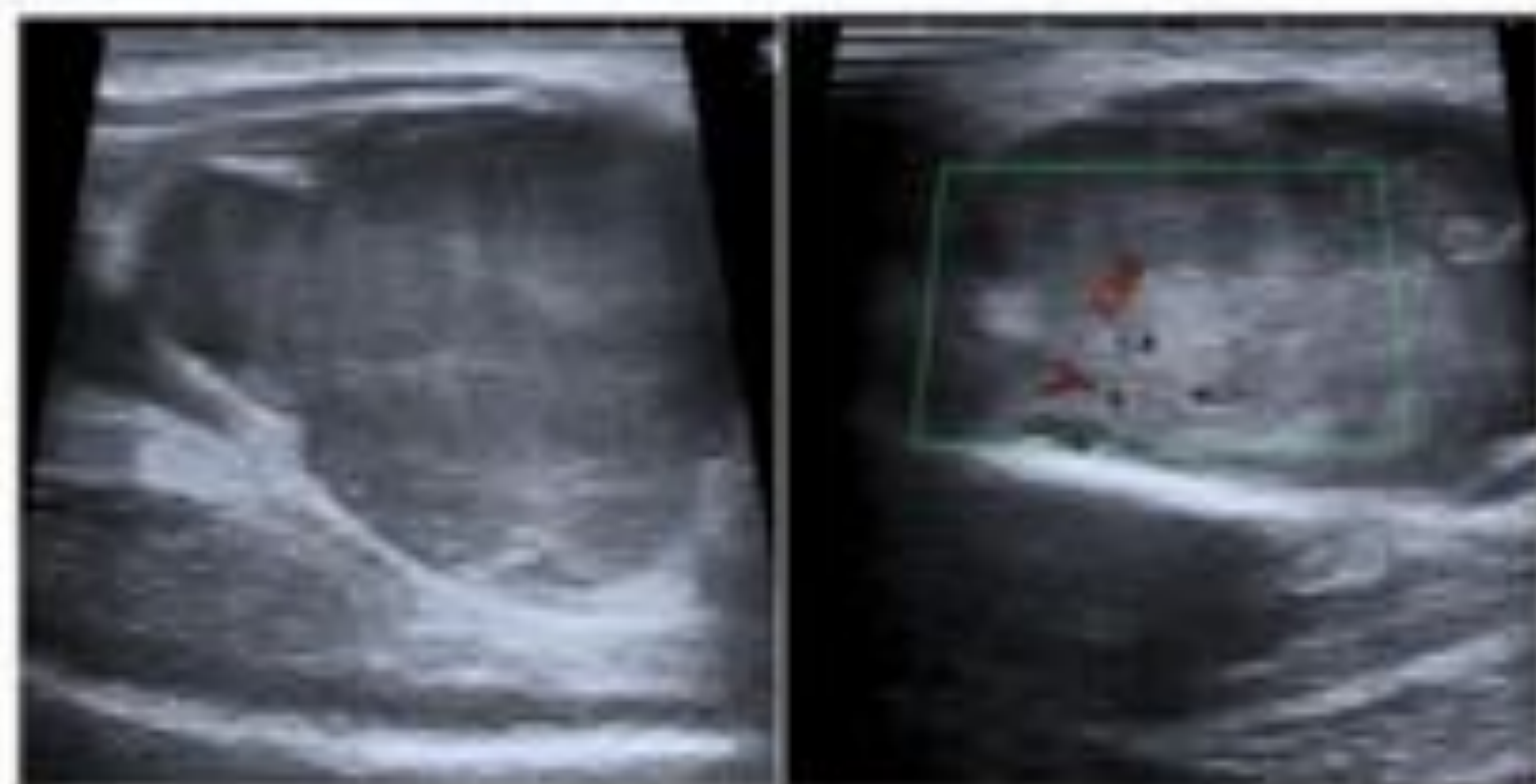


En secuencias T1 presentaba baja intensidad de señal, y alto en secuencias T2 con realce heterogéneo. No erosionaba la cortical ósea.

## Tumor Rabdoide Maligno Extrarrenal

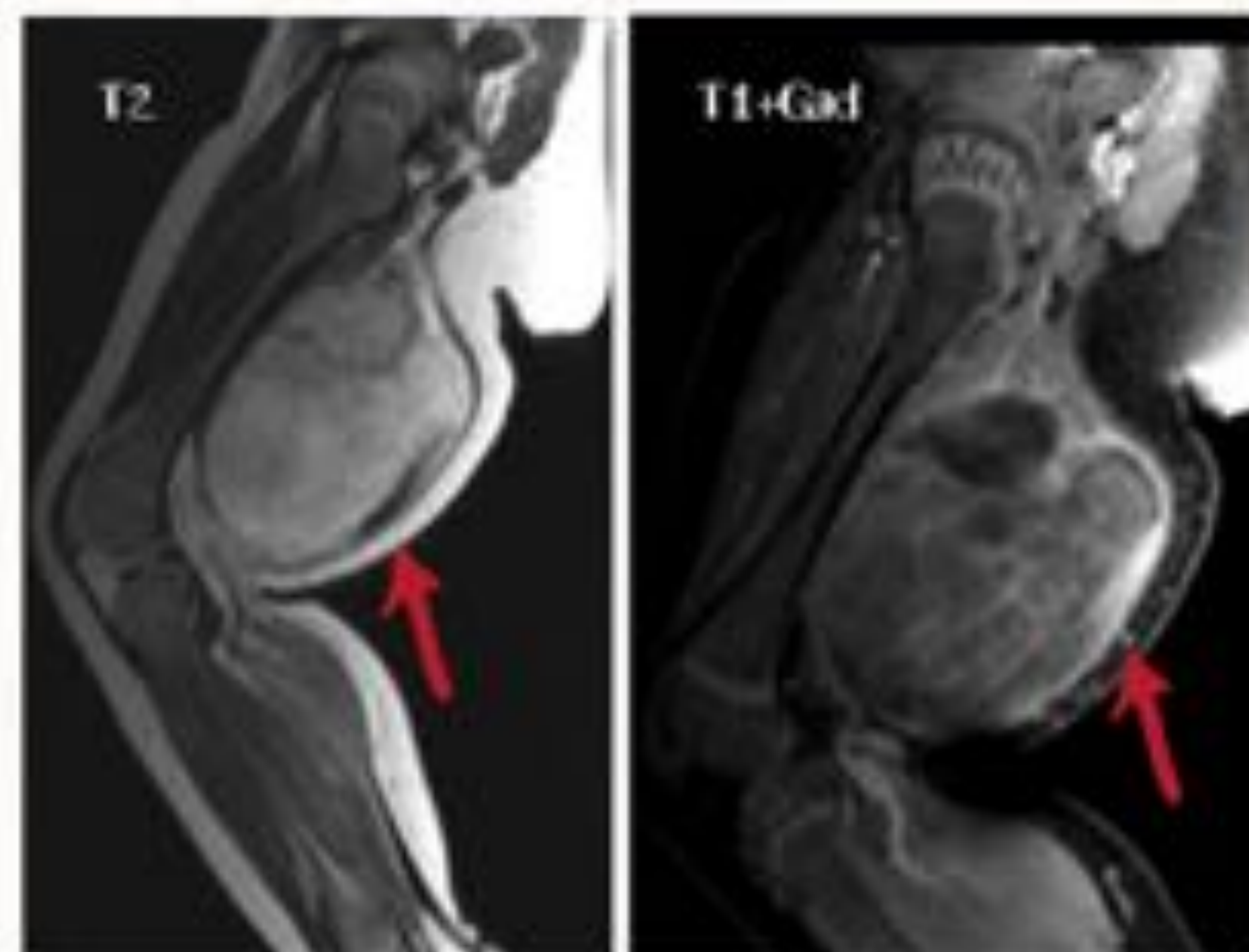
- Altamente agresiva.
- Inicialmente de localización renal
- También descrito localización extrarrenal y algunos congénitos

Niña de 4 días de vida con masa de partes blandas en muslo izquierdo



## Ecografía

Gran masa de partes blandas en región interna del muslo izquierdo, heterogénea y vascularizada



## RM

DF SPAIR

En secuencias T2 presentaba hiperintensidad de señal y realce heterogéneo en estudio con contraste. La cortical ósea no presentaba alteraciones.

## Tumores Hepáticos

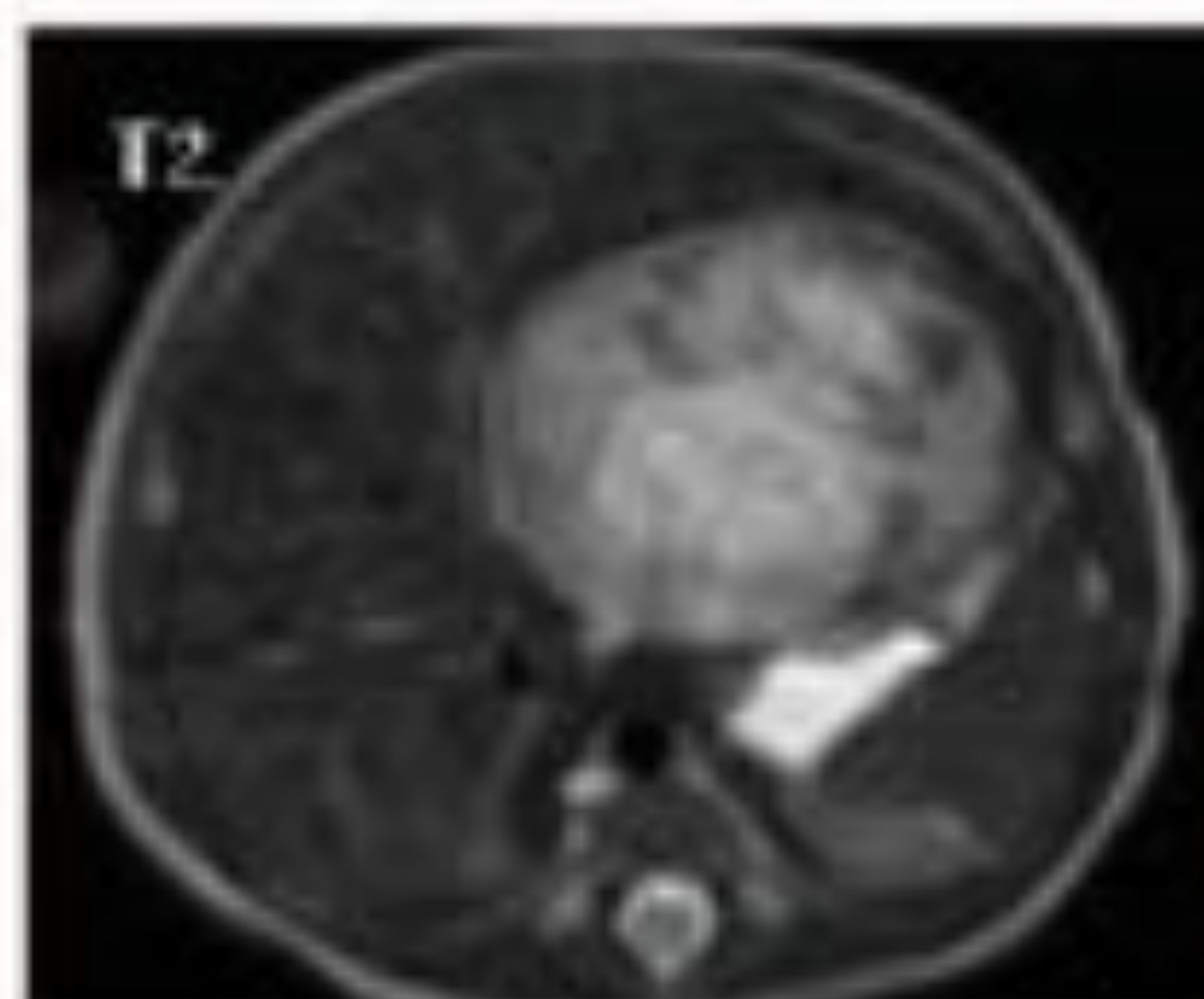
### Hemangioma Hepático

- Los tumores hepáticos más frecuentes son las **METÁSTASIS** (neuroblastoma).
- Dentro de los primarios, los más frecuentes son los **HEMANGIOMAS** (60%) y el hepatoblastoma

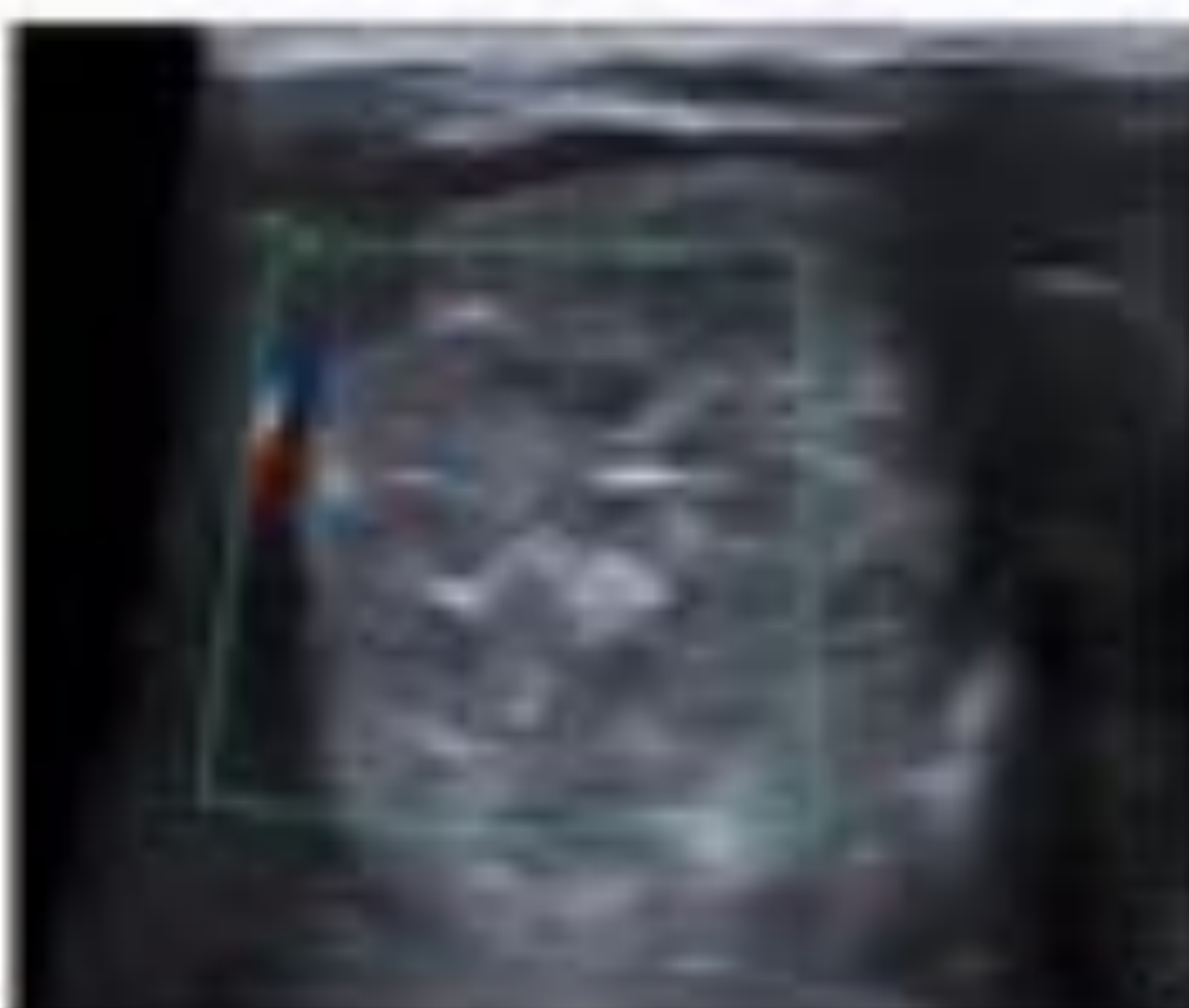
- Tumor benigno.
- Suele involucionar, pero puede producirse un rápido crecimiento y producir complicaciones (fallo cardíaco, hepático)

Niño con tumoración hepática visualizada en RM fetal

### Ecografía



RM



Hiperintensidad de señal en T2 y realce centripeto.

Tumoración heterogénea con vascularización periférica localizada en LHI.

## Tumores congénitos intracraneales



- Son raros, <2% de los tumores del SNC
- Representan solo el 10% de los tumores congénitos
- Etiología poco conocida, solo un 14% se asocian a otra anomalías

Localización  
> frecuente



**SUPRATENTORIAL**

### Tipo Histológico

*Más frecuente*  
Teratoma  
Astrocitoma  
Papiloma de los plexos coroideos  
PNET  
Otros: - Craneofaringioma,  
ependimoma, ganglioglioma, lipoma.

Características  
inespecíficas por  
imagen



Teratoma  
Astrocitoma hipotalámico  
Medulloblastoma  
Lipoma

Astrocitoma  
T. Plexos Coroideos  
PNET

**MAL  
PRONÓSTICO**



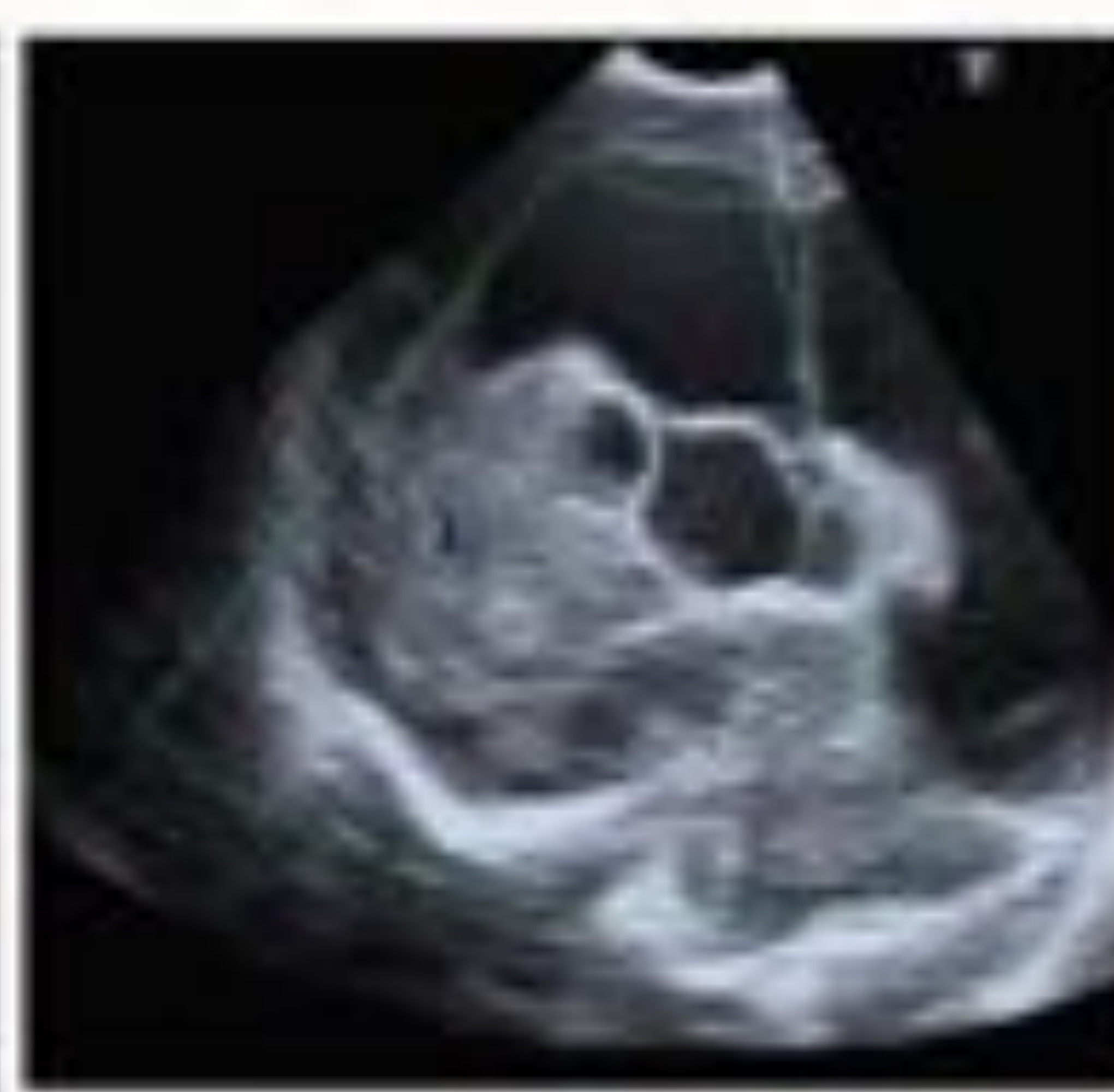
- Gran tamaño tumoral
- Tumores muy sangrantes
- Imposibilidad de RT

Supervivencia <7% al año  
<30 sem. Mortalidad 94%

## Teratoma Intracraneal

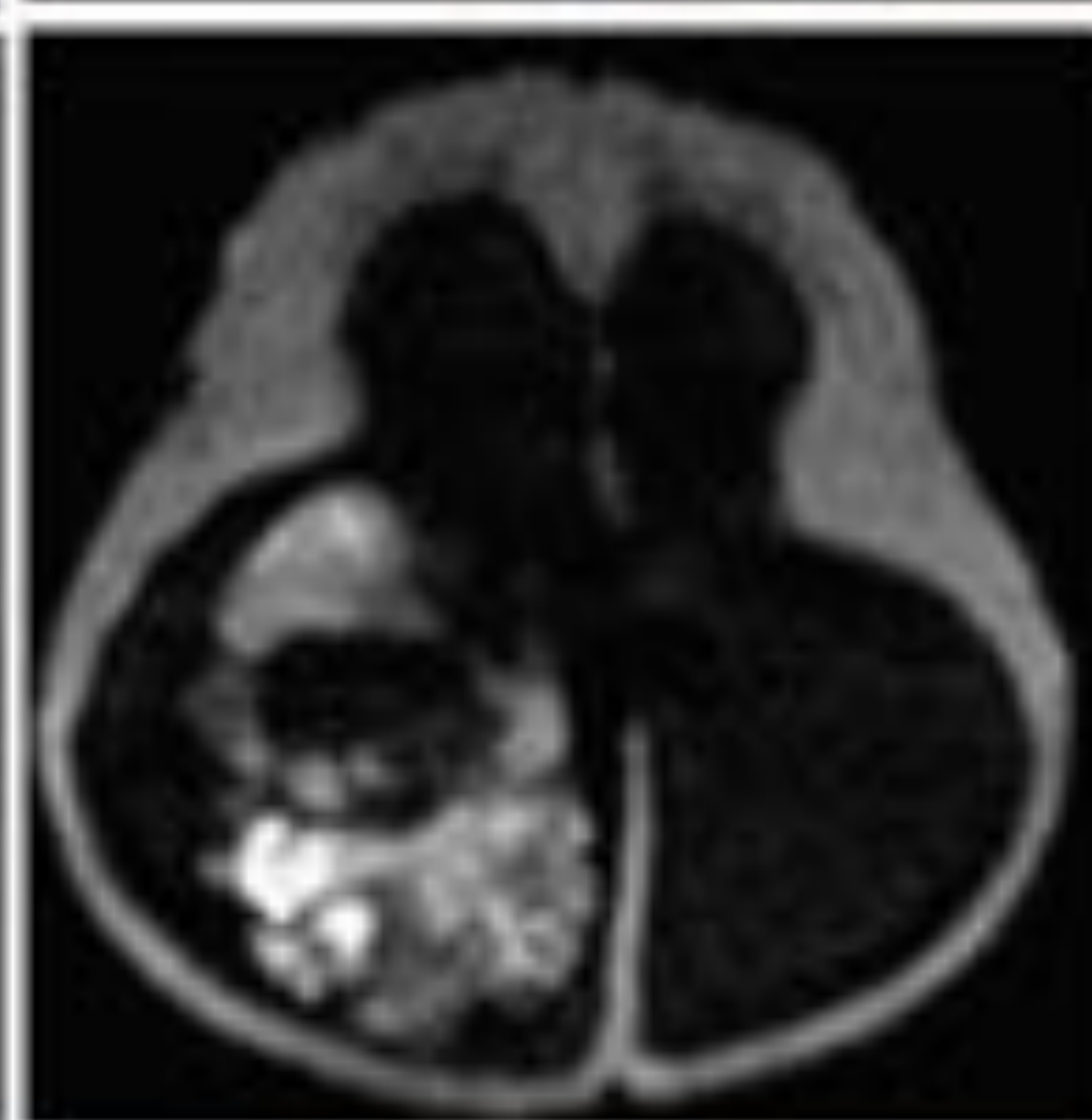
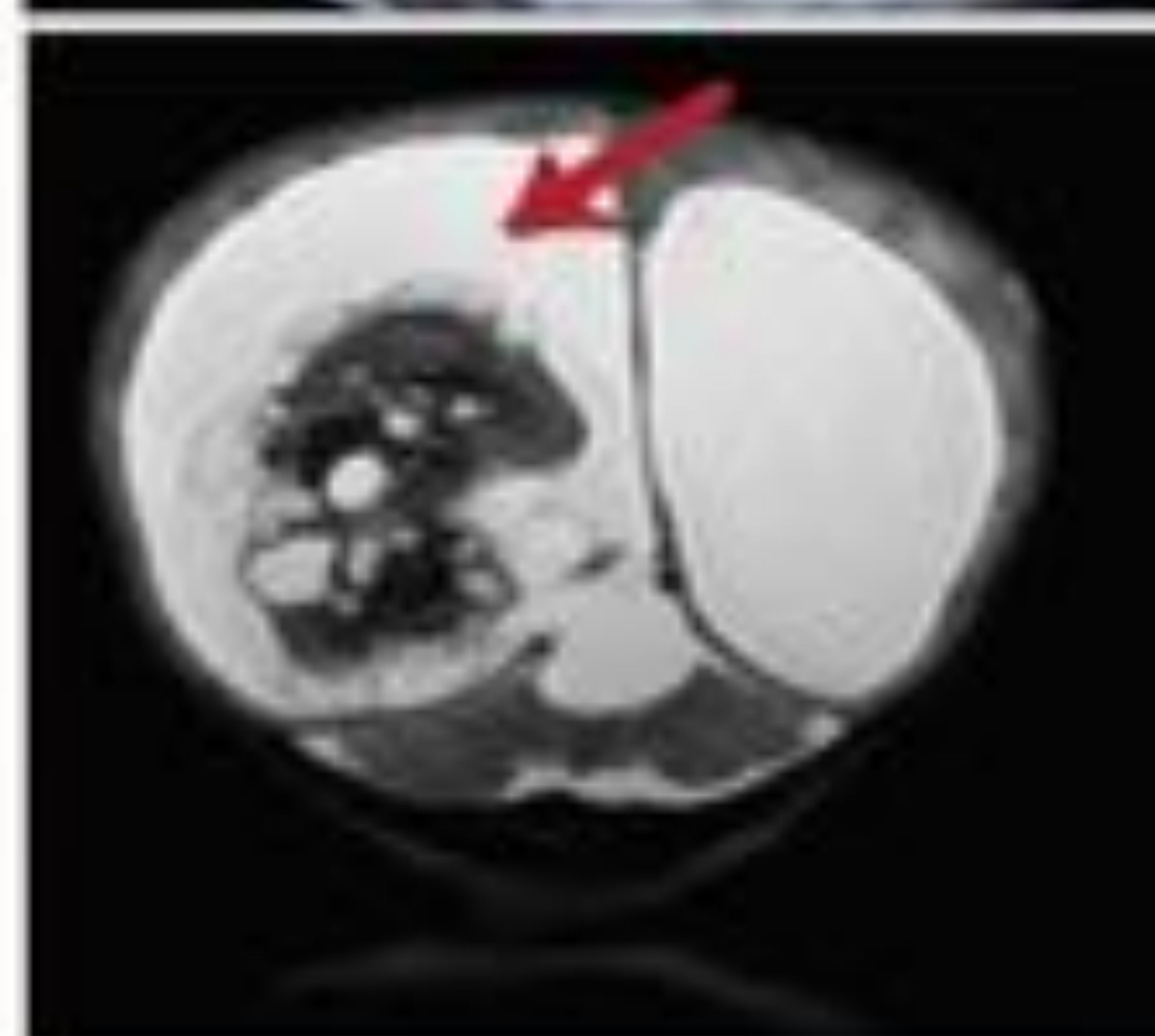
RN de 14 días, remitida al hospital por macrocefalia y signos de HTIC

Más frecuente  
25-50%



### Ecografía

Gran masa compleja, con áreas sólidas heterogéneas y quísticas. Focos de calcificación, que provoca distorsión de la arquitectura cerebral.

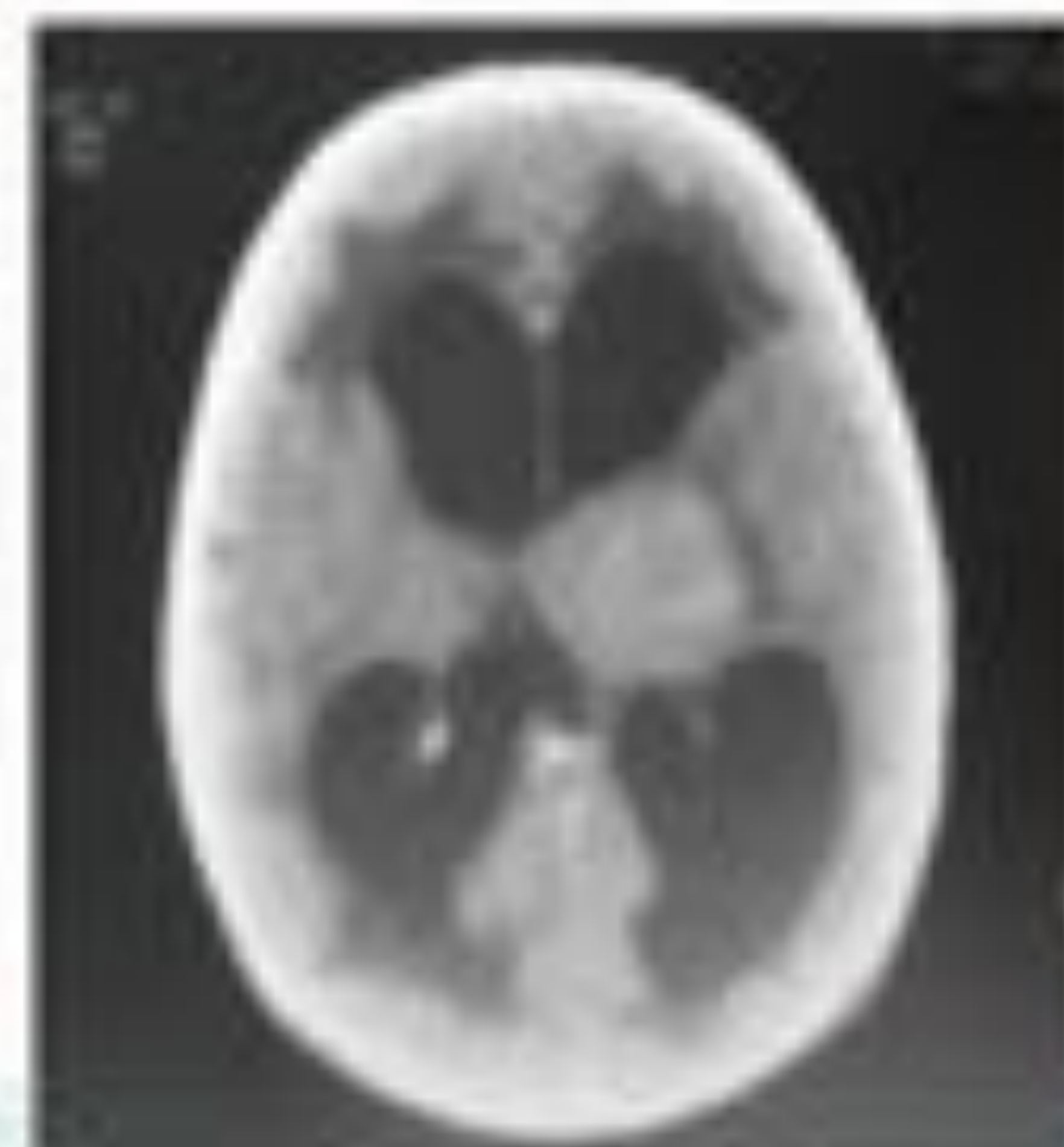
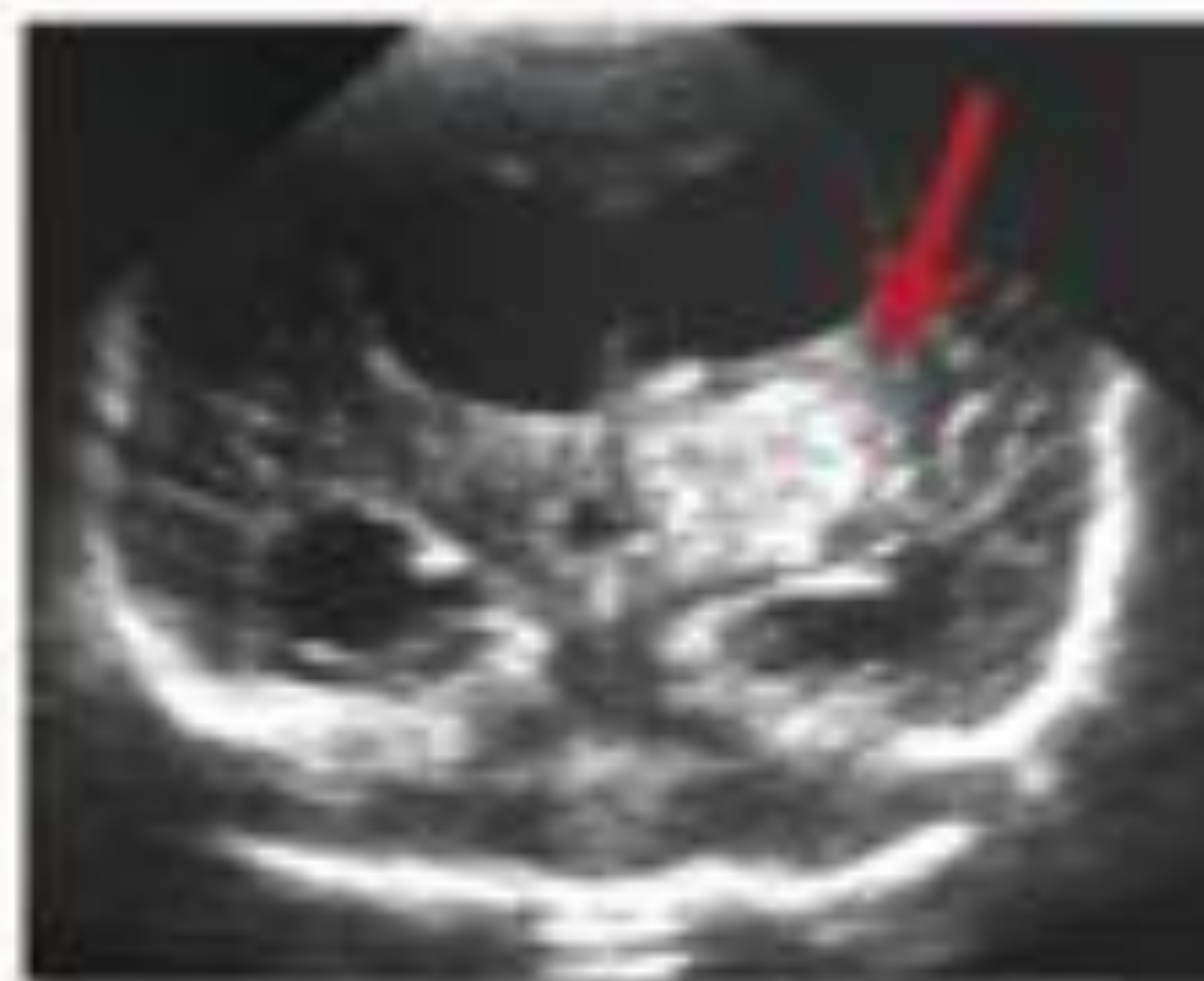


### RM

Masa compleja heterogénea, con intensidad de señal mixta (grasa, calcio, sangre).

## Astrocitoma

Segundo en frecuencia



Masa ecogénica homogénea en tálamo izquierdo con hidrocéfalo secundario. Habrá que hacer el diagnóstico diferencial con hemorragia.



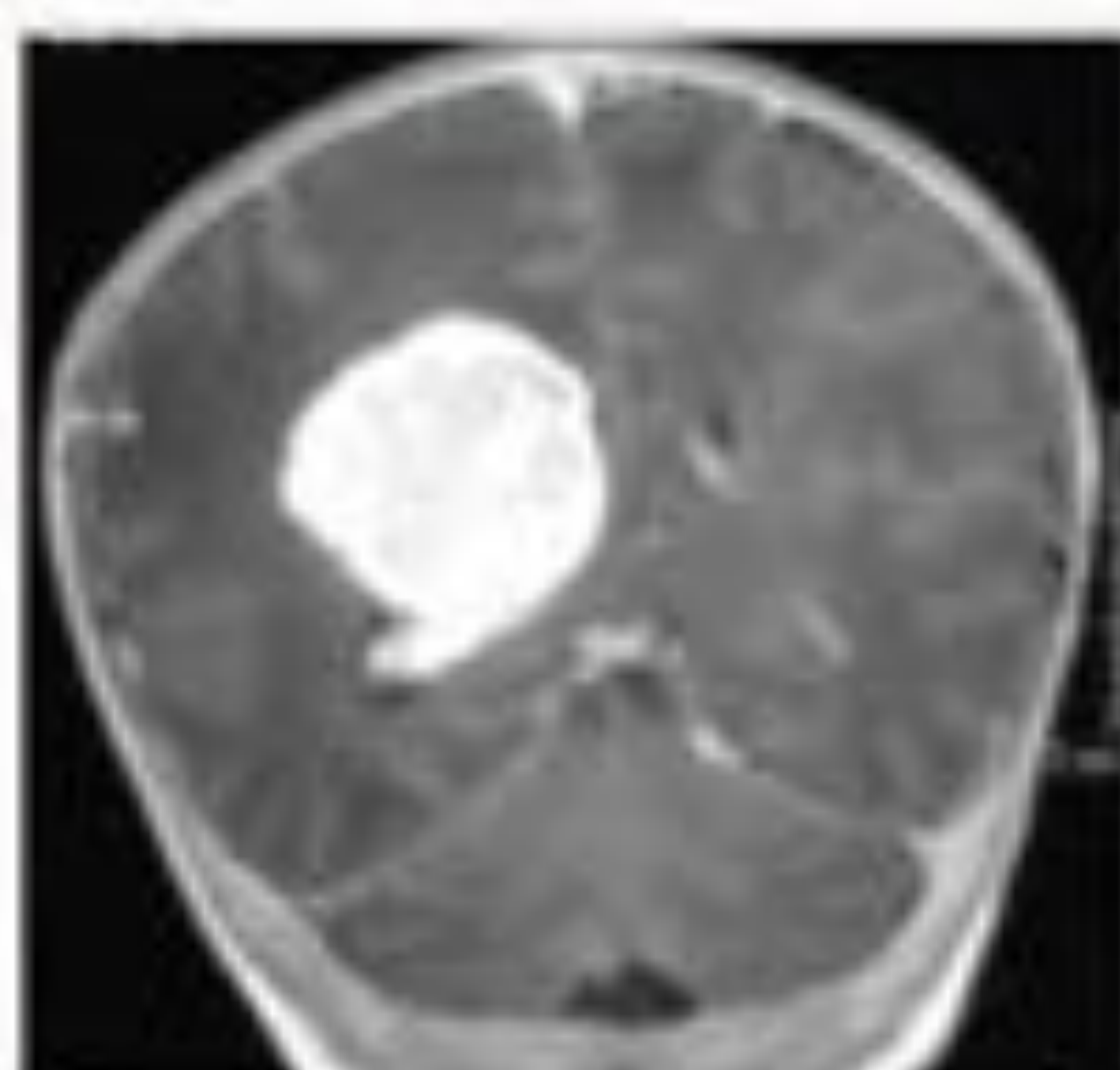
## Papiloma de los plexos coroideos

### Ecografía



Masa lobulada, bien definida, hiperecogénica de localización intraventricular derecha, vascularizada

### RM



Masa lobulada con realce homogéneo de contraste localizado en atrio ventricular derecho

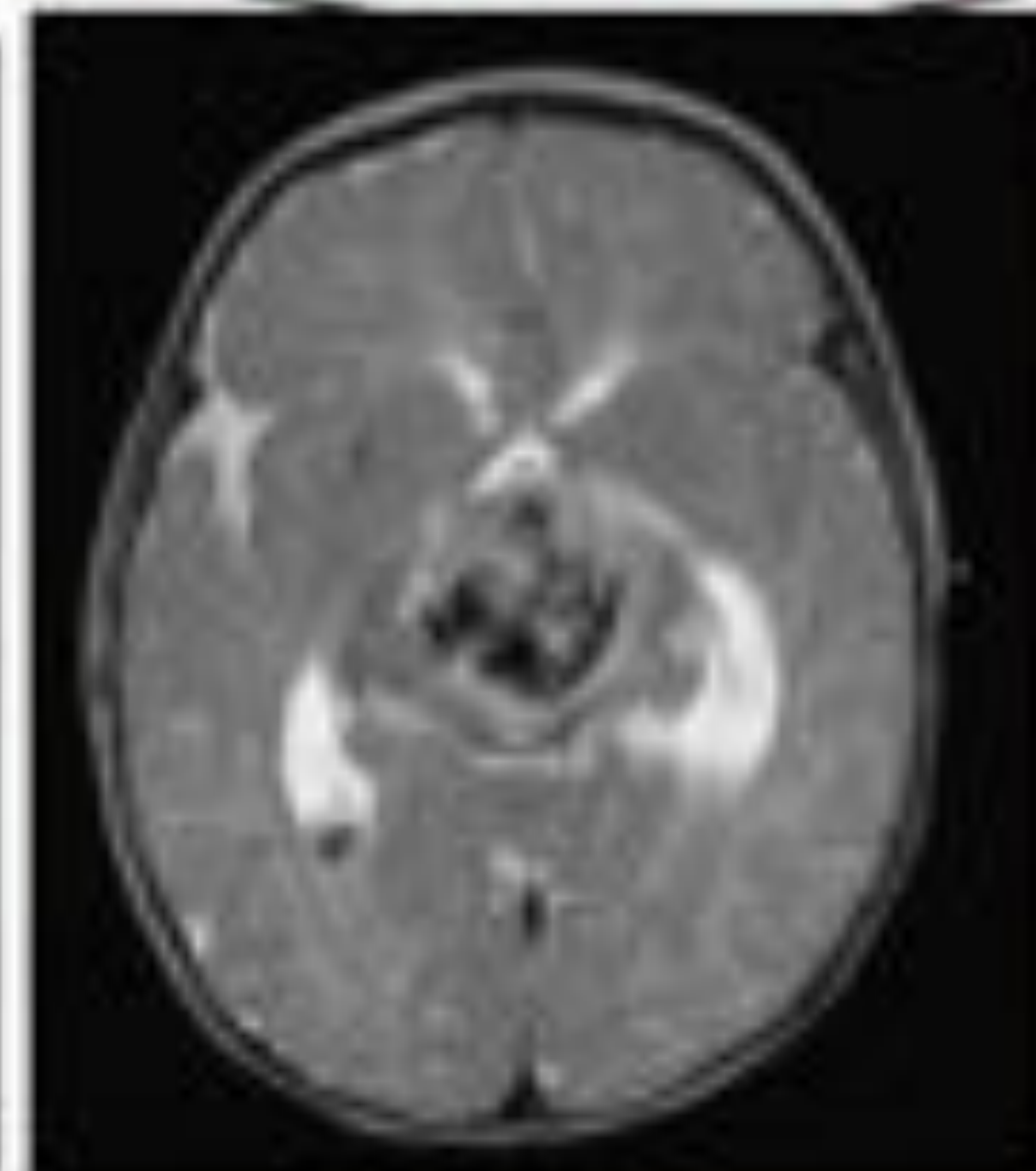
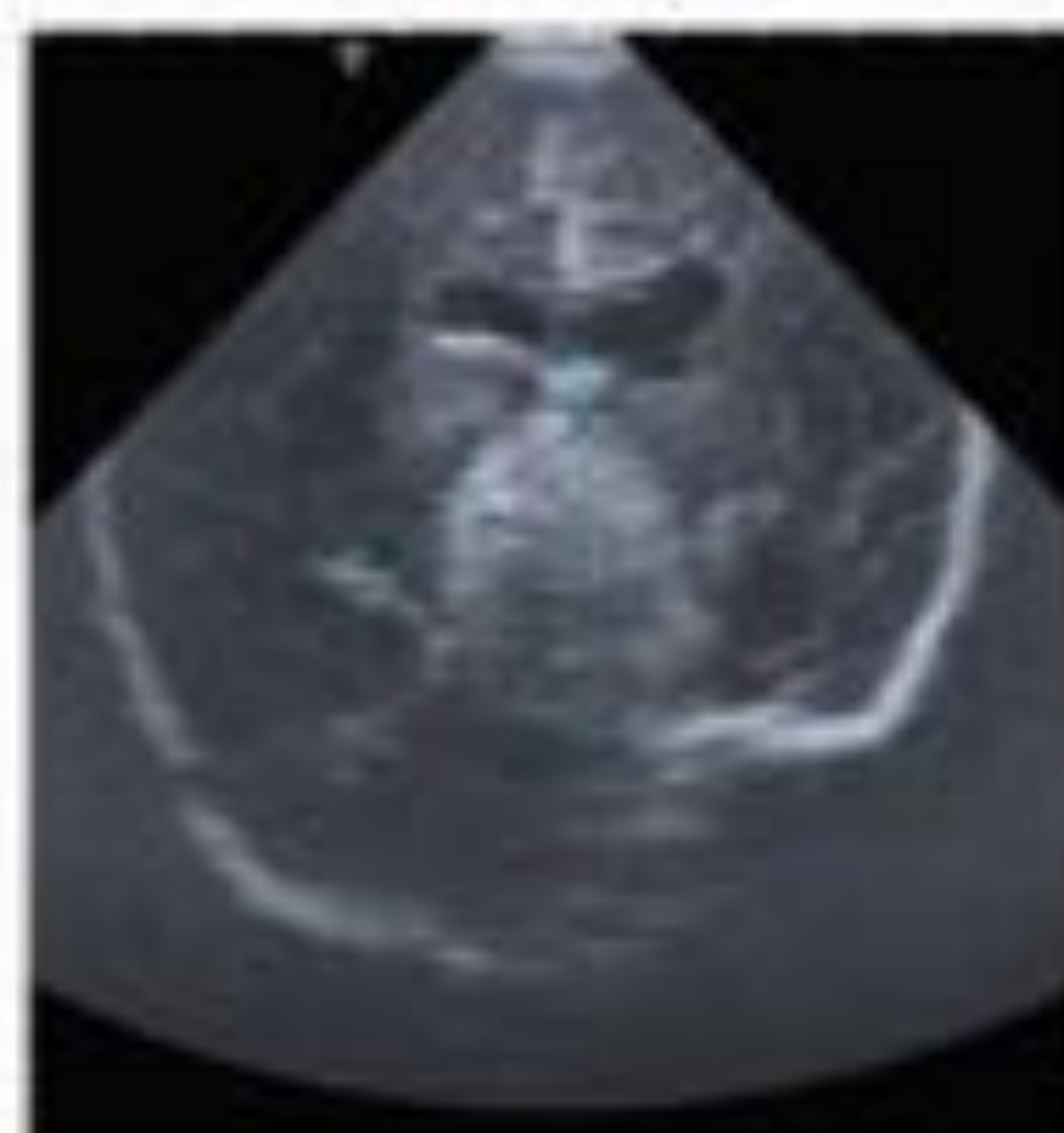
Más frecuente en neonato que niños mayores

Localización: Trígono de VL

Uno de los tumores con mejor tasa de supervivencia

## Tumor Neuroectodérmico primitivo (PNET)

Muy raro <1%



Masa ecogenicidad heterogénea con áreas de necrosis y quísticas y focos hemorrágicos, localizado en trocoencéfalo.

## Conclusiones

---

- LOS TUMORES CONGÉNITOS SON TUMORES POCO FRECUENTES, PERO PRESENTAN CARACTERÍSTICAS PARTICULARES,
- EXISTE UNA VARIABILIDAD EN LA LITERATURA SOBRE LA DEFINICIÓN DE TUMORES CONGÉNITOS, QUE HACEN QUE LA INCIDENCIA, TIPO HISTOLÓGICO, PRONÓSTICO, ETC VARIEN DE UNA SERIE A OTRA,
- EN NUESTRO CASO, LA FRECUENCIA DEL NEUROBLASTOMA CONGÉNITO ES MAYOR QUE LA DEL TEROMATOMA EXTRACRANEAL,
- EL PRONÓSTICO EN GENERAL NO ESTÁ TAN CONDICIONADO POR LA HISTOLOGÍA DEL TUMOR SINO QUE SE ENCUENTRA MÁS EN RELACIÓN CON LA LOCALIZACIÓN, CARACTERÍSTICAS DEL PACIENTE, TAMAÑO TUMORAL...
- LAS EXPLORACIONES RADIOLÓGICAS (ECOGRAFÍA, RM Y TC) PERMITEN REALIZAR EL DIAGNÓSTICO, INCLUSO EN ESTADIOS MUY PRECOCES,
- APORTAN INFORMACIÓN PARA EL SEGUIMIENTO Y LA ACTITUD TERAPÉUTICA,

# Bibliografía

---

1. Aguado del Hoyo A, Ruiz Martín Y, Lancharro Zapata A, Marín Rodríguez C, Gordillo Jiménez L. Valoración radiológica de los tumores congénitos. *Radiología* 2015;57.
2. Woodward PJ, Schaey R, Kennedy A, Koeller KK. From the archives of the AFIP: A comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics*. 2005;25.
3. Berbel Tornero O, Ferris i Tortajada J, Donat Colmener J, Ortega García JA, Muñoz Guillén A, Verdeguer Miralles A. Tumores neonatales: características clínicas y terapéuticas del hospital infantil La Fe de Valencia. *An Pediatr (Barc)*. 2006;65:108-17.
4. Avni FE, Massez A, Cassart M. Tumours of fetal body: A review. *Pediatr Radiol* 2009;39.
5. Siegel MJ. Cerebro. In *Ecografía pediátrica*. Siegel Ed
6. Hinojosa J, Esperza J, Muñoz MJ, Muñoz A. Tumores cerebrales congénitos: presentación de nueve casos y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 2003;14:33-40
7. Isaac H. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases. *Pediatr Neurol* 2002; 27:249-261.
8. Gana J, Rodríguez JB, Vascope X, Koller O, Avendaño I, Bardi E. Tumor cerebral fetal. *Rev Chil Ultrasonog* 2006;9:55-61
9. Huelbes-Ros A et al. Diagnóstico prenatal de tumores congénitos intracraneales: teratoma inmaduro. *Clin Invest Gin Obst* 2011;38(6):240-243.