

CLAVES EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES INFRATENTORIALES EN PEDIATRÍA

Ana Belén Gil Guerra, Pablo Santos Velasco, Margarita Rodríguez Velasco, Reyes Petruzzella Lacave, Jorge Galván Fernández, Miguel Arturo Schüller Arteaga,

Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

OBJETIVOS DOCENTES

- ✓ Ilustración de los principales hallazgos radiológicos de los tumores de fosa posterior (FP) más frecuentes en la edad pediátrica.
- ✓ Revisión de los puntos clave para en diagnóstico diferencial.

REVISIÓN DEL TEMA

Introducción

- En la población pediátrica son más frecuentes las neoplasias primarias que las metástasis, al contrario que en los adultos.
- Los más comunes:
 - Astrocitoma: astrocitoma pilocítico, glioma TE.
 - Meduloblastoma.
 - Ependimoma.
- **Papel de las pruebas de imagen:**
 - Caracterización.
 - Complicaciones asociadas.
 - Definir la localización y extensión para valorar la resecabilidad.
 - Postoperatorio inmediato.
 - Detección de recidivas.

MEDULOBLASTOMA

- Tumor cerebral maligno más frecuente en la edad pediátrica.
- Tumor embrionario altamente celular, invasivo y maligno.
- **Grado IV** de la OMS.
- 75% < 10 a. M > F.
- 4 tipos histológicos:
 - Clásico.
 - Nodularidad extensa (MBEN).
 - Desmoplásico.
 - Anaplásico de células grandes.
- 4 subgrupos moleculares (*pronóstico*):
 - **WNT**: pedúnculo cerebeloso, cisterna APC (*mejor pronóstico*).
 - **SHH**: hemisferio cerebeloso.
 - **Grupo 3**: IV ventrículo (*peor pronóstico*).
 - **Grupo 4**: IV ventrículo.
- Clínica: ataxia, HTIC, macrocefalia.
- TTO:
 - >3 a: Cx + QRT.
 - <3 a: Evitar radiación (efectos en el desarrollo SNC), excepto en diseminación / recurrencia.

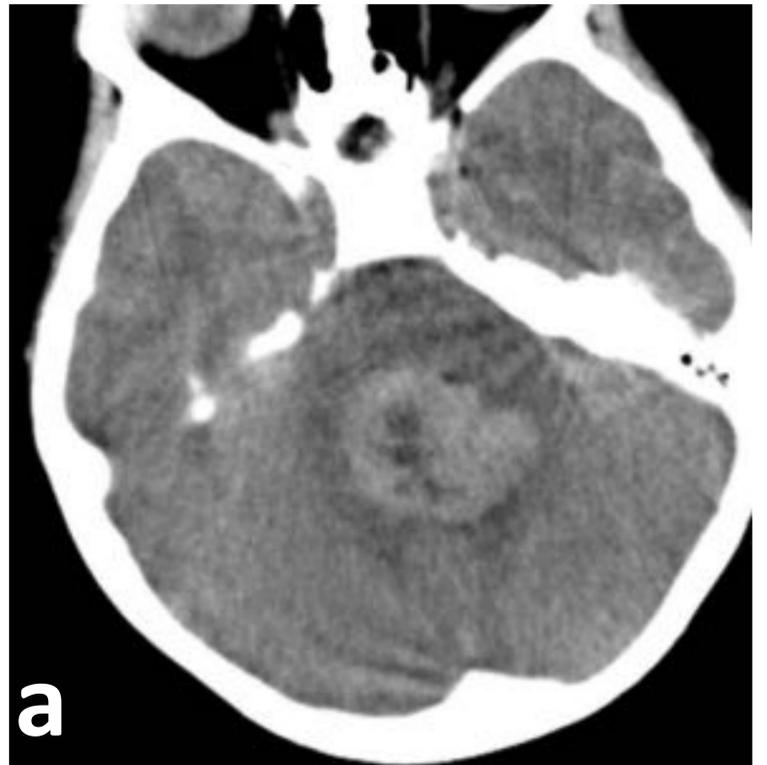
Hallazgos radiológicos

Masa que crece desde el vermis, comprimiendo IV v y cisternas basales (hidrocefalia obstructiva).

TC

TC s/C:

- 90% hiperdensa.
- Ca++ >20%
- Hemorragia rara
- Pequeñas áreas de necrosis/quísticas 40-50%.
- Hidrocefalia 95%.



a

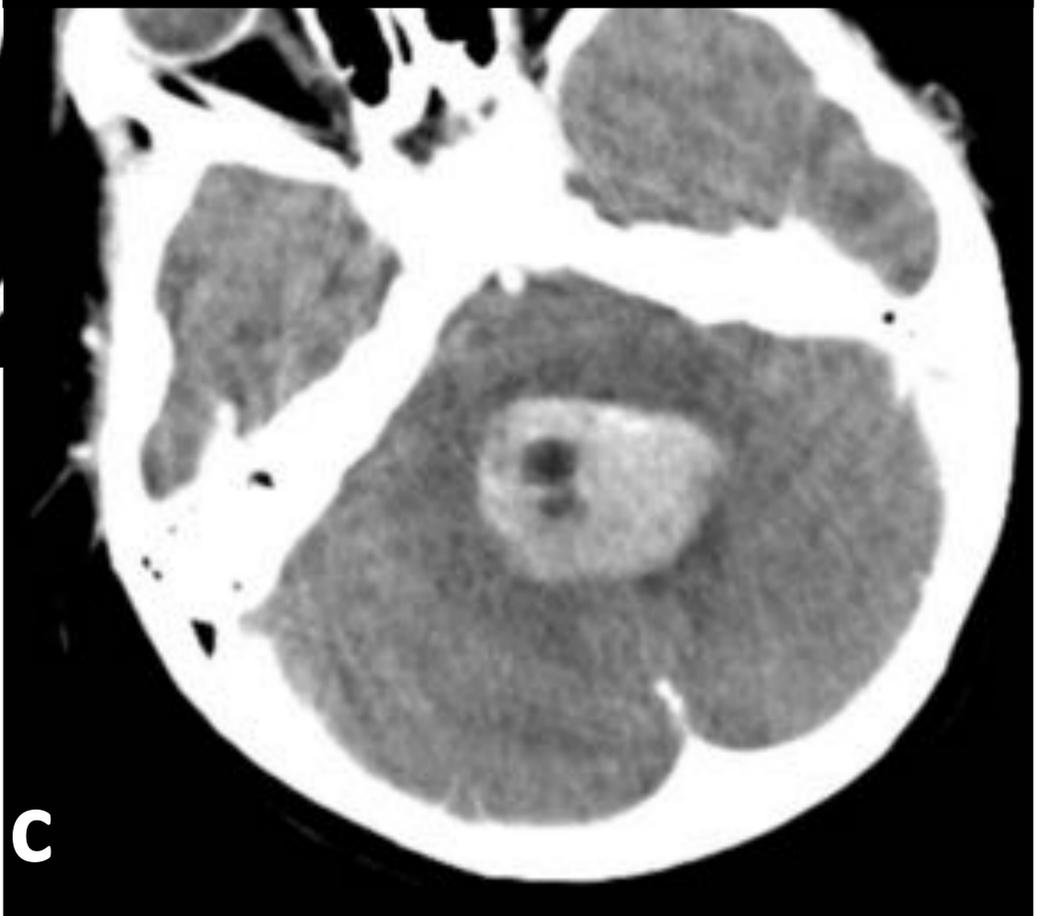
Fig 1. a. Lesión hiperdensa centrada en IV v, con áreas quístico-necróticas.



b

b. Produce incipiente dilatación del sistema ventricular.

c. Tras la administración de contraste realza de forma relativamente homogénea.



c

TC C+:

- >90% realzan.
- Relativamente homogéneos

RM

- **T1WI:** hipointenso.
 - **T2WI:** iso/ligeramente hiperintenso.
 - **FLAIR:** hiperintenso .
 - **DWI:** restricción de la difusión, bajo ADC.
 - **T1C+:** >90% realzan.
- *Diseminación LCR: “Zuckerguss” o “sugar icing”, nodulos tumorales (desmoplásico y MBEN).
***Neuroeje:** >1/3 metástasis subaracnoideas en la presentación.
¡Importante: realizar estudio precx!

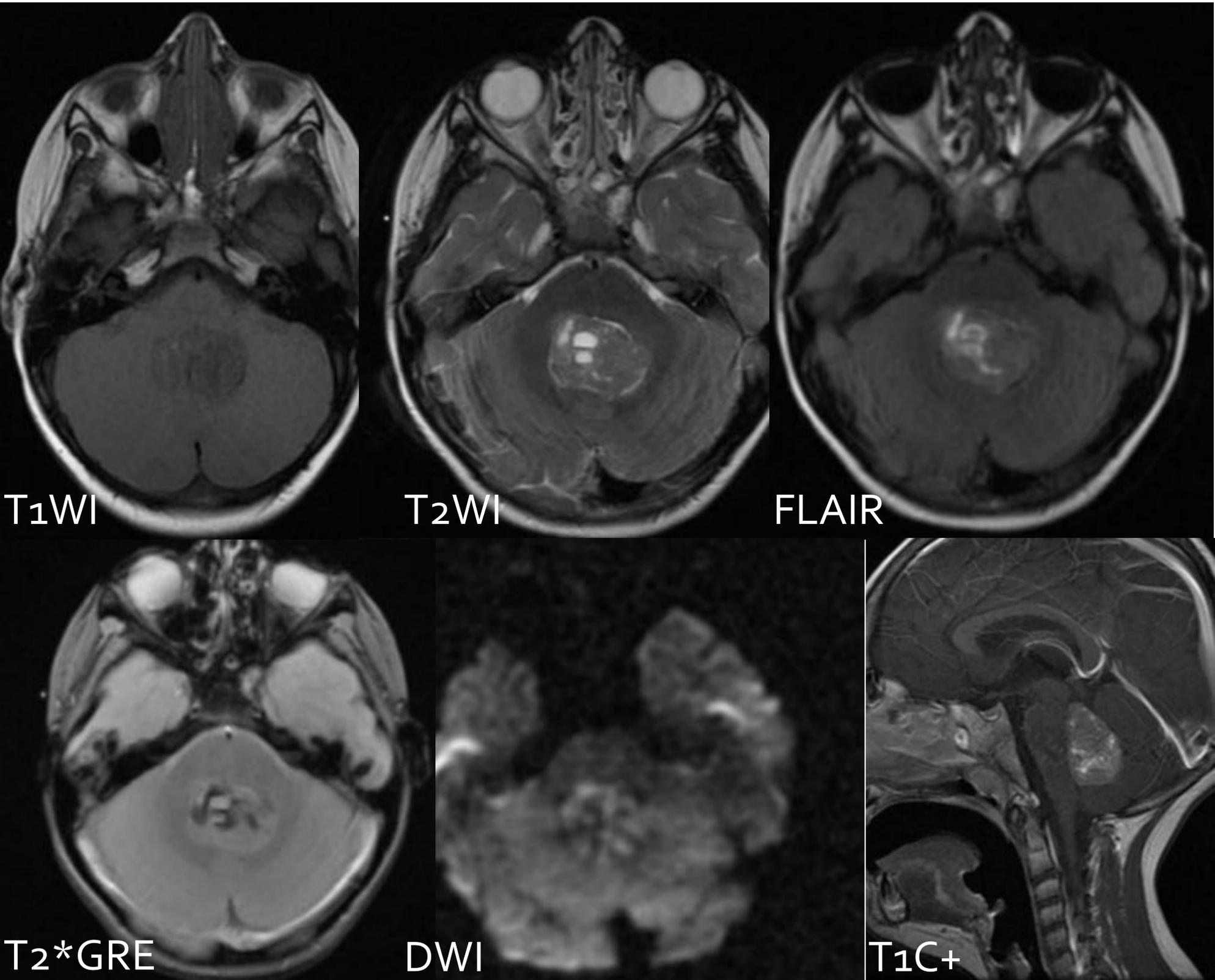


Figura 2. Masa infratentorial centrada en el cuarto ventrículo, de intensidad de señal heterogénea, con componente quístico y hemorragia intralesional, restringe a la difusión y tiene un realce heterogéneo tras la inyección de contraste.

EPENDIMOMA

- Tercer tumor más frecuente en FP, después del meduloblastoma y el astrocitoma pilocítico.
- Grado II OMS (bajo grado, bien diferenciado), grado III OMS (alto grado, anaplásico).
- En cualquier parte del neuroeje: + frecuente en FP (2/3).
- 3 subtipos de ependimoma de FP:
 - A (50%): niños, Pº pobre.
 - B (10%): niños más mayores y adultos. Mejor Pº.
 - Subependimoma: niños más mayores.
- 1-5 a. M > F.
- Clínica: HTIC (cefalea, náuseas y vómitos).

Hallazgos radiológicos

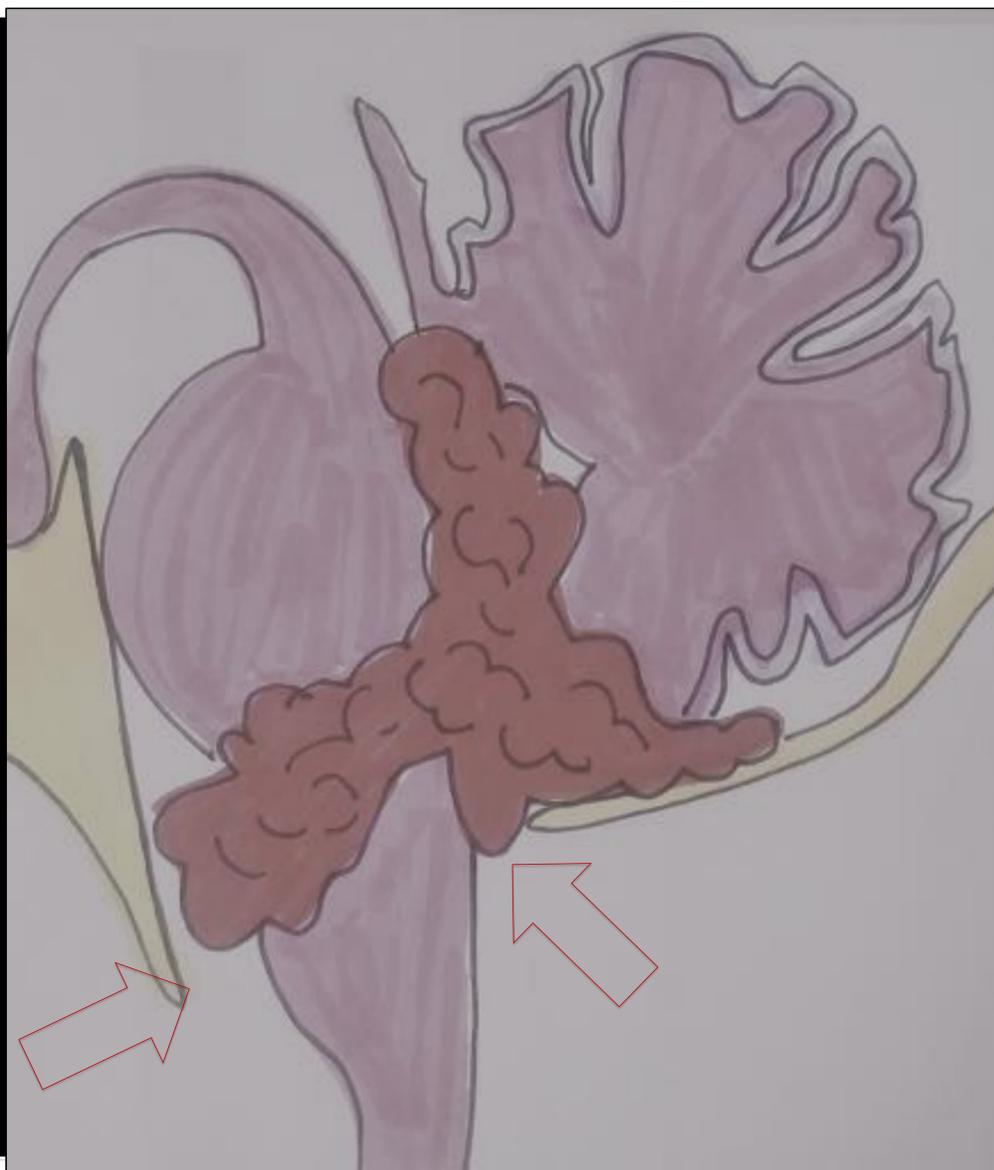
✓ *Masa lobulada en IV v.*

Pérdida de la interfase de separación con el suelo del IV v.

Se acomoda a la forma del ventrículo (tumor “plástico”).

Crece a través de forámenes (flechas):

- De Magendie hacia cisterna magna.
- De Luschka hacia cisterna del APC.



TC

TC s/cte:

- Ca++ (50%).
- +/- quistes, hemorragias.
- Hidrocefalia.

TC C+:

- Realce heterogéneo variable.

RM

- T1WI
 - Heterogéneo, iso / hipointenso.
 - Focos hiperintensos: Ca⁺⁺, hemorragia.
- T2WI
 - Heterogéneo, señal intermedia.
 - Focos hipointensos por hemorragia.
- T2* GRE
 - Ca⁺⁺, hemorragia.
- DWI
 - No restringe (baja celularidad).
- T1WI C+
 - Realce variable y heterogéneo.

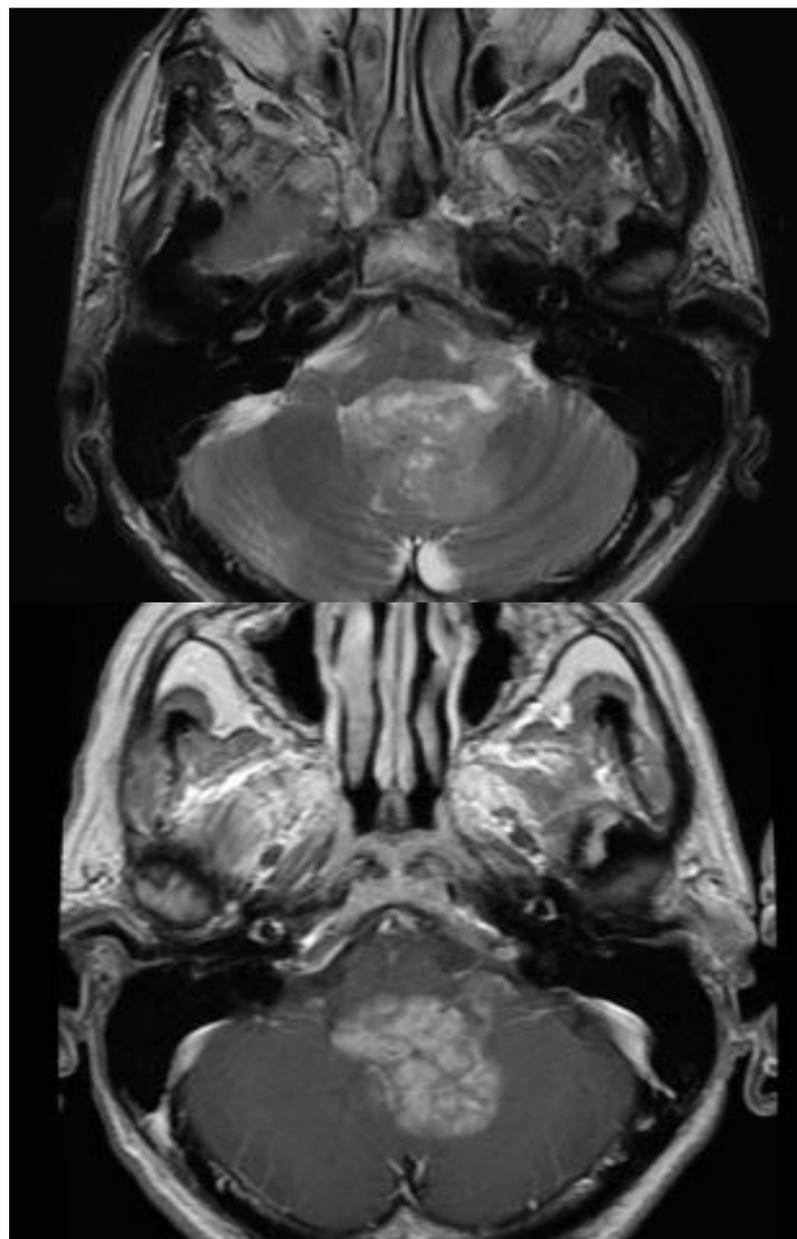


Figura 3. Tumoraación heterogénea, con señal intermedia que realza con el contraste y crece hacia la cisterna pontocerebelosa izquierda.

* Dx dif con MEDULOBLASTOMA (MB):

- _ En niños + mayores.
- _ En TC sin cte: isodenso, calcificaciones ++ y hemorragia .
- _ Realce heterogéneo.
- _ Pérdida de la interfase con el suelo del IV v.
- _ Alto ADC.

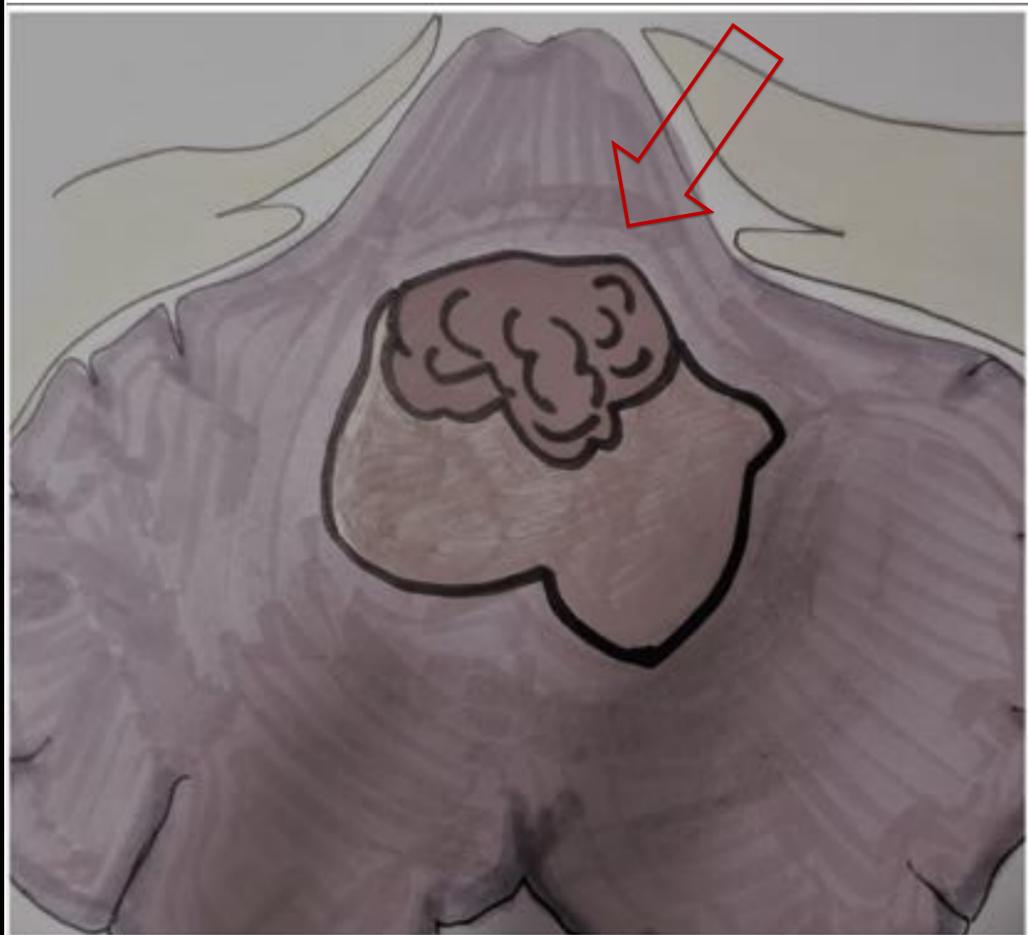
ASTROCITOMA PILOCÍTICO

- Tumor primario cerebral más frecuente en niños.
- Grado I de la OMS.
- **Buen Pº** (bien circunscrito, sin edema, lento crecimiento).
- 5-15 a. M=F.
- Cerebelo > N. O / quiasma > adyacente a IIIv. > TE.
- 15% pctes NF I → AP (NO), 1/3 pctes AP → NF I.
- Clínica: náuseas, vómitos, cefalea. Pérdida de visión. Ataxia.

Hallazgos radiológicos

✓ *El aspecto típico del astrocitoma pilocítico de fosa posterior consiste en una masa quística con nódulo mural (flecha).*

✓ *Crece en hemisferio cerebeloso y comprimen el IV v.*



TC

TC s/cte:

- masa sólido-quística
- hidrocefalia obstructiva.

TC C+: >95% realzan.

- 50%: fuerte realce nódulo mural.
- 40% sólido con necrosis: realce heterogéneo.
- 10% sólido: realce homogéneo.

* Dx Dif MB: masa sólida isodensa.

RM

- Porción sólida:
iso/hipointensa en T1WI,
hiperintensa en T2WI y FLAIR.
- Contenido quístico:
iso/ligeramente hiperintenso
respecto a LCR en T1WI e
iso/hiperintenso en T2WI e
hiperintenso en FLAIR.
- T1WI C+: realce intenso y
heterogéneo de la porción
sólida, +/- pared quística.

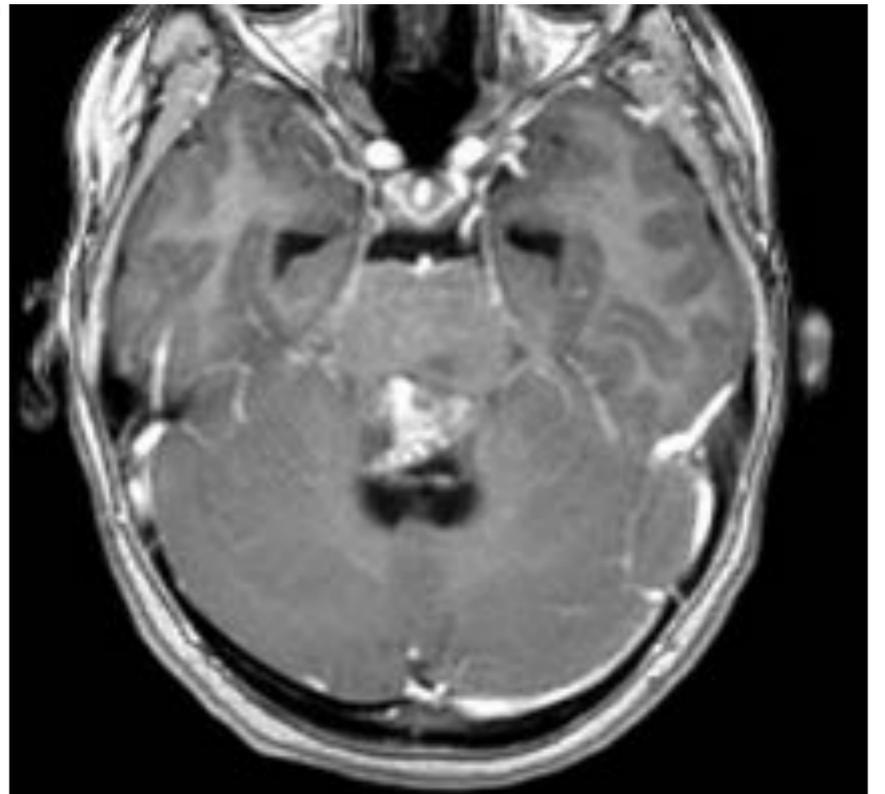


Figura 4. T1WI C+: Lesión mixta que crece en cerebelo y comprime IV ventrículo, cuya porción sólida muestra realce heterégeneo.

* Dx Dif MB:

- _ Porción sólida hiperintensa en T2, con similar difusibilidad a la SG en DWI.
- _ Son raras las metástasis leptomenígeas.

TM RABDOIDE / TERATOIDE ATÍPICO

- Muy poco frecuentes.
- **Grado IV** de la OMS.
- Presentación clínica: niños **<3 a** con macrocefalia, vómitos o letargo.
- Raro en **>3 a**. M = F.
- Mal Pº. Media de SV 16 m, con diseminación leptomenígea.
- Infratentorial (47%), supratentorial (41%), ambos (12%).



- Siempre considerarlo ante un tumor grande en niños **< 3 a**.
- Sospecharlo en *niño con parálisis facial aguda y masa en APC*.
- Incluirlo en el dx diferencial de meduloblastoma.

Hallazgos radiológicos

✓ Masa heterogénea , moderadamente grande (1-3 cm) y con componente mixto sólido-quístico.

TC

TC s/cte:

- masa hiperdensa.
- Quistes y/o hemorragia.
- Ca++
- Hidrocefalia obstructiva.

TC C+:

Realce fuerte y heterogéneo.

RM

- T1WI
 - Isointenso, heterogéneo (hemorragia y degeneración quística).
- T2WI
 - Heterogéneo: focos hipointensos (hemorragia) y focos hiperintensos (quistes).
- FLAIR
 - Tumor sólido iso/hiperintenso.
 - Edema transependimario por hidrocefalia.
 - Poco edema en relación con el tamaño del tumor.
- DWI
 - Restricción de la difusión → alta celularidad (Bajo ADC).
- T1WI C+
 - Realce heterogéneo.
 - Siembra leptomenígea común (15-20%).
 - Mtx cerebrales.

* Dx dif con MB:

- _ Degeneración quística más FQ.
- _ Tm heterogéneo que afecta a APC + típico TR / TA aunque estadísticamente más FQ es MB.

GLIOMA DEL TE

■ Exofítico:

De bajo grado.

Tectal:

✓ TC: masa hiperdensa.

✓ RM: sin realce o sutil.

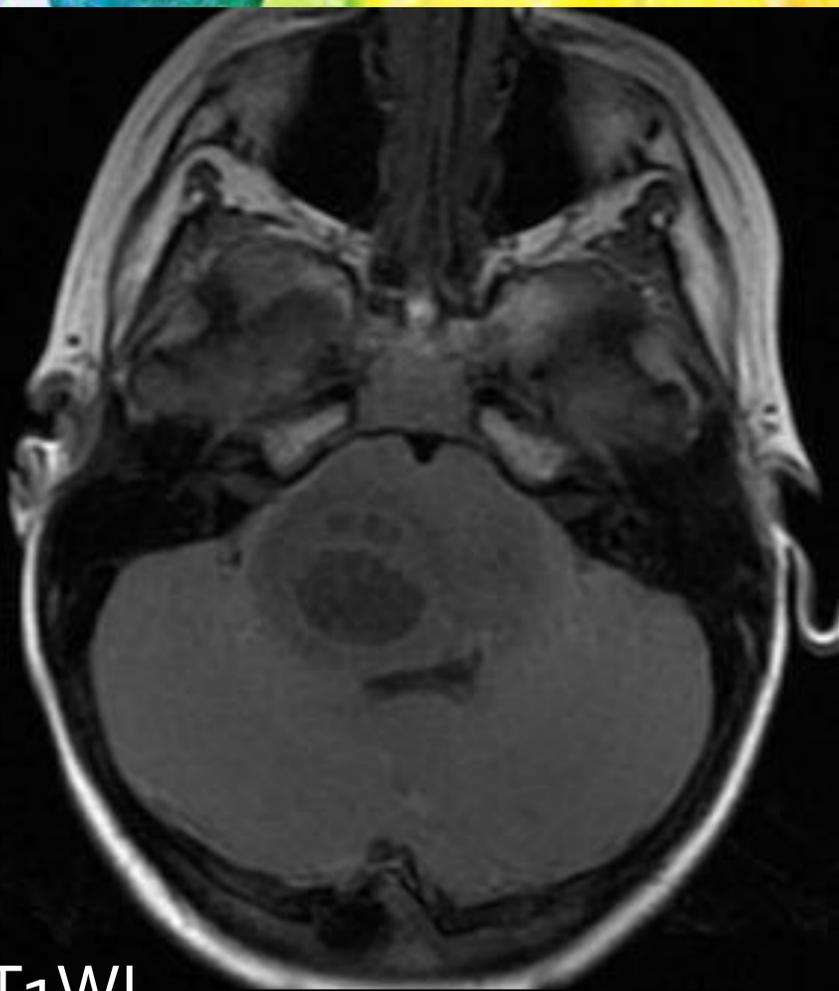
Glioma exofítico dorsal: protruye al IV v.

■ Difuso pontino.

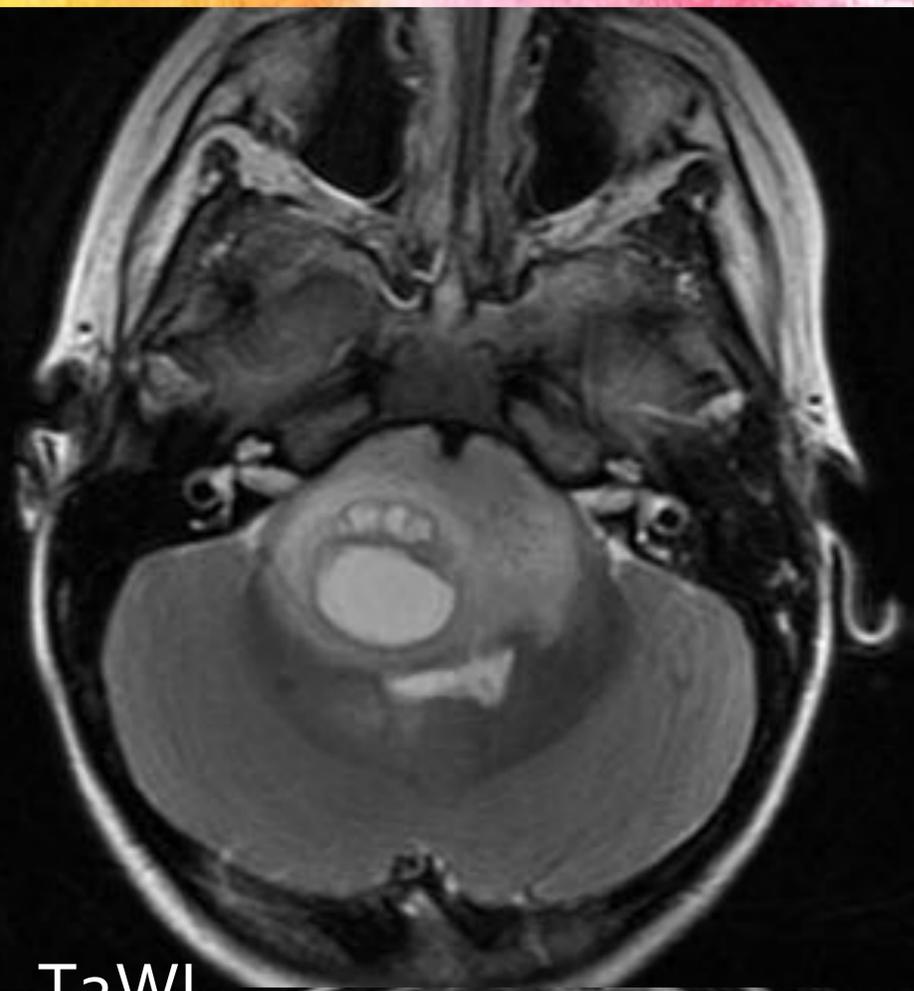
Peor pronóstico.

✓ Masa hiperintensa en T2WI, expansiva, que afecta al menos al 50% del puente.

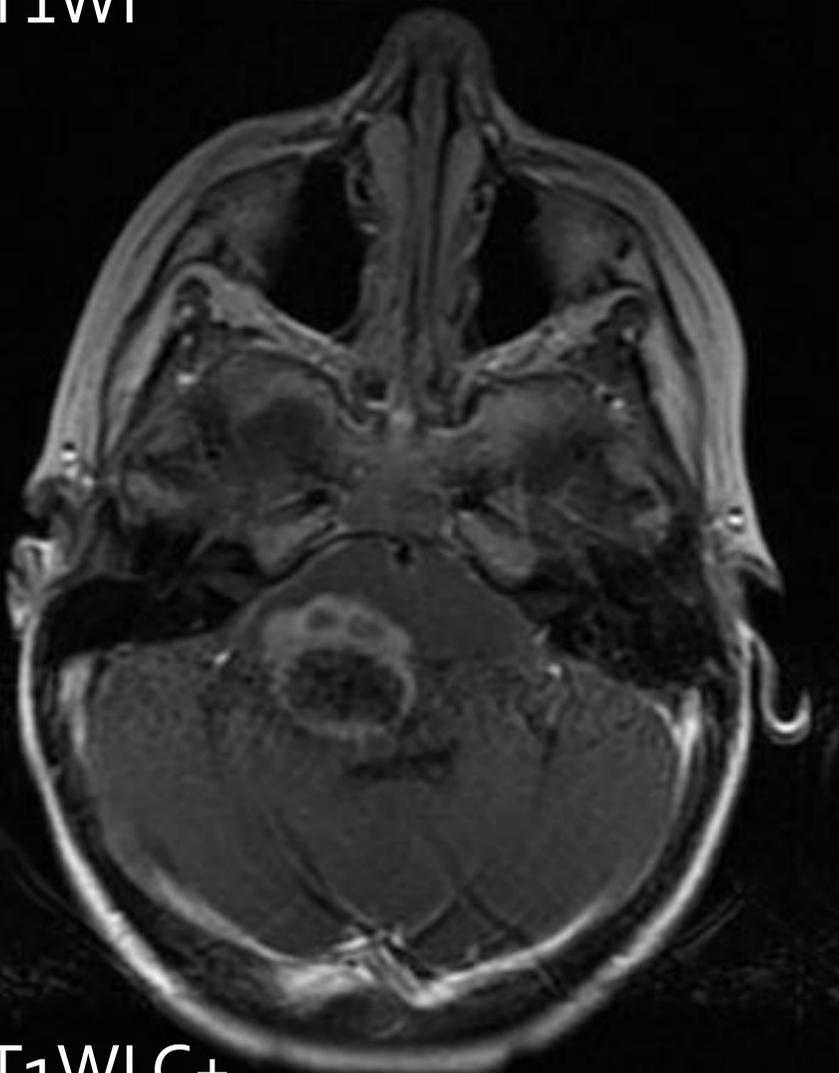
✓ Crece rodeando a la a. basilar.



T₁WI



T₂WI



T₁WI C+

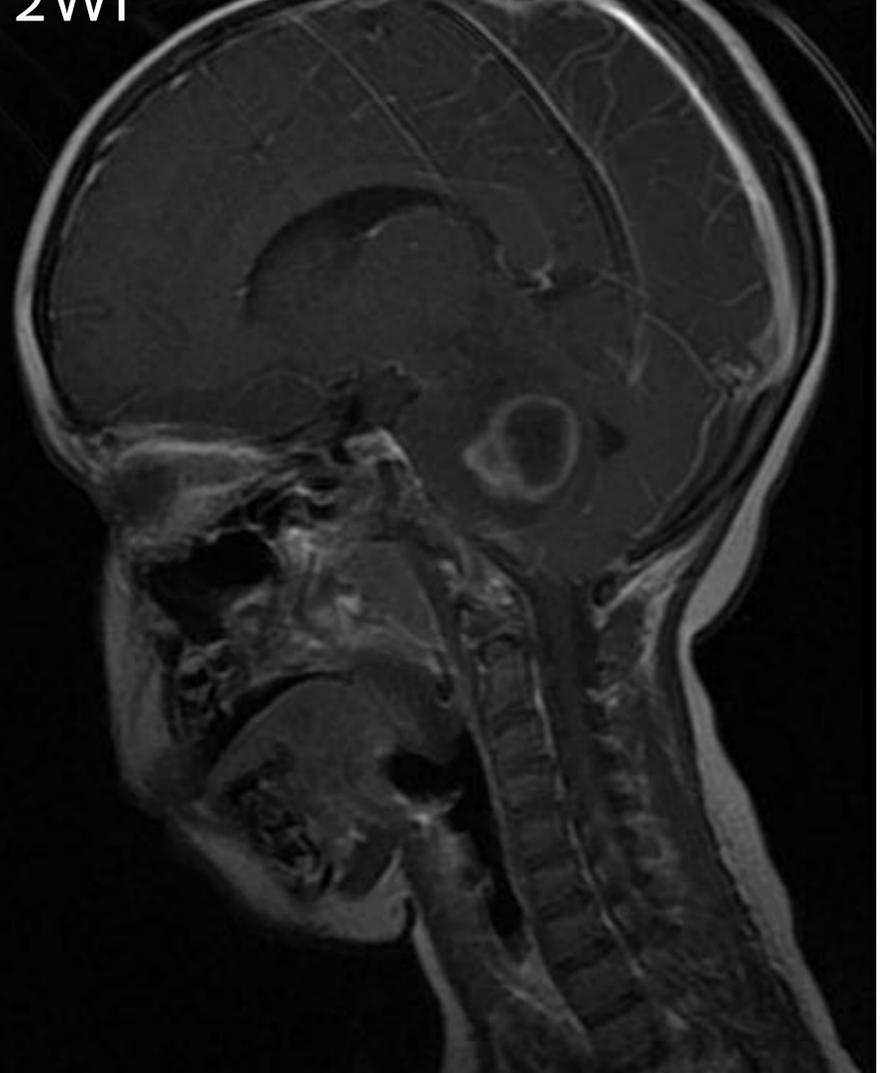


Figura 5. Lesión que expande el tronco encefálico, centrada en protuberancia y con límites imprecisos, aunque hay infiltración más extensa hacia el pedúnculo cerebral y pedúnculo cerebeloso derechos. En la hemiprotuberancia derecha se observa un componente quístico que realza en la periferia tras la inyección de contraste. El resto de la lesión no muestra realce ni restricción a la difusión. Produce efecto de masa, con desplazamiento y colapso parcial de las cisternas y del cuarto ventrículo. Mínima dilatación de los ventrículos laterales (astas occipitales). Los hallazgos son compatibles con glioma difuso de tronco encefálico.

SEGÚN LA LOCALIZACIÓN...

- Tectum, cerebelo: AP.
- Puente: glioma infiltrante difuso.
- Línea media (vermis, IV v): meduloblastoma, AP.
- IV ventrículo/áng ponto-cerebeloso: ependimoma.

TUMOR

CLAVES DIAGNÓSTICAS

MEDULOBLASTOMA

Crece desde el vermis y ocupa IV v. Hiper celular: alta densidad en TC sin cte y baja señal en T2 (iso), restricción de la difusión.

ASTROCITOMA PILOCÍTICO

Masa en h. cerebeloso quística con nódulo mural que realza (baja densidad en TC sin cte y alta señal en T2).

EPENDIMOMA

Crece desde el IVv por los forámenes hacia cisternas: Tumor "plástico". Calcificaciones. Restricción de la difusión poco común.

GLIOMA DEL TE

- Techo tectal: TC s/cte: alta densidad, Ca++, TC C+ y RM: no realce / débil.
- Glioma exofítico dorsal: protruye en el IV v.

GLIOMA DIFUSO PONTINO

Masa expansiva hiperintensa en T2, afectando al menos al 50% del puente.

CONCLUSIONES

- ✓ El conocimiento de las características radiológicas de los tumores infratentoriales más frecuentes en la edad pediátrica acota el diagnóstico diferencial lo que es útil en la planificación terapéutica y en el pronóstico.
- ✓ En ptes menores de 3 años considerar en el diagnóstico diferencial el tumor rabdoide teratoide atípico.
- ✓ Siempre realizar una evaluación preoperatoria del neuroeje (T1WI C+) por la frecuencia de metástasis subaracnoideas en el diagnóstico.
- ✓ El meduloblastoma y el tumor rabdoide teratoide atípico muestran restricción a la difusión.
- ✓ Ante una masa en el IV v, debemos fijarnos en la pérdida de la interfase con el:
 - ✓ Techo: meduloblastoma
 - ✓ Suelo: ependimoma.

BIBLIOGRAFÍA

- Koral K et al: Imaging characteristics of atypical teratoid-rhabdoid tumor in children compared with medulloblastoma. AJR Am J Roentgenol. 190(3):809-14, 2008
- Yuh EL et al: Imaging of ependymomas: MRI and CT. Childs Nerv Syst. 25(10):1203-13, 2009
- Lee YY et al: Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. AJR Am J Roentgenol. 152(6):1263-70, 1989
- Kelly K. Koeller, E. J. Rushing. Pilocytic Astrocytoma: Radiologic-Pathologic correlation. Radiographics 2004;24:1693-1708.
- Kelly K. Koeller, E. J. Rushing. Medulloblastoma: A comprehensive review with Radiologic-Pathologic correlation. Radiographics 2003;23:1613-1637