

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

María I. Martínez León¹, Laura García Hidalgo²

1. Radiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil del Hospital Regional Universitario de Málaga
Telrads, Málaga

2. Oncología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil del Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivo

Revisión de la imagen los tumores de troncoencéfalo en la edad pediátrica, al diagnóstico, en la valoración para establecer el tratamiento y en el seguimiento.

Revisión

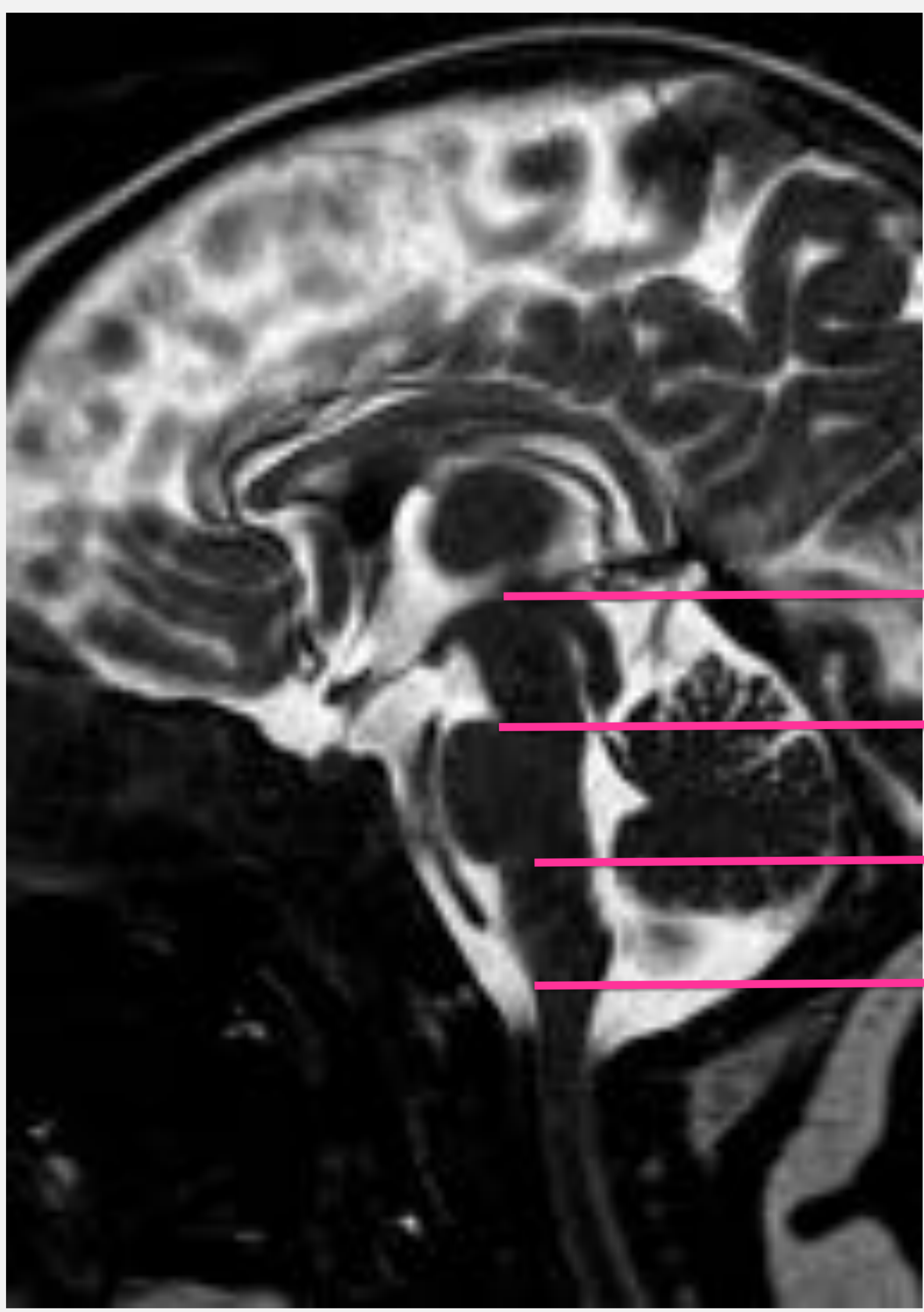
1. Puesta al día de las diferentes clasificaciones de los tumores que se sitúan en mesencéfalo, protuberancia, bulbo y unión bulbomedular.
2. Mostrar el amplio espectro diagnóstico, terapéutico y de supervivencia de este heterogéneo grupo tumoral.
3. Comentar la reciente revisión de la clasificación de los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC) de la Organización Mundial de la Salud (OMS) 2016, con la inclusión del "glioma difuso de línea media con mutación H3 K27M", que engloba al previamente denominado DIPG, glioma intrínseco difuso pontino.
4. La realización de biopsia en los tumores difusos de troncoencéfalo abre una nueva esperanza al tratamiento gracias a la posibilidad de valoración molecular y el uso de terapias dirigidas.
5. Valoración de estos tumores en un contexto diferente como la Neurofibromatosis tipo 1.

Conclusión

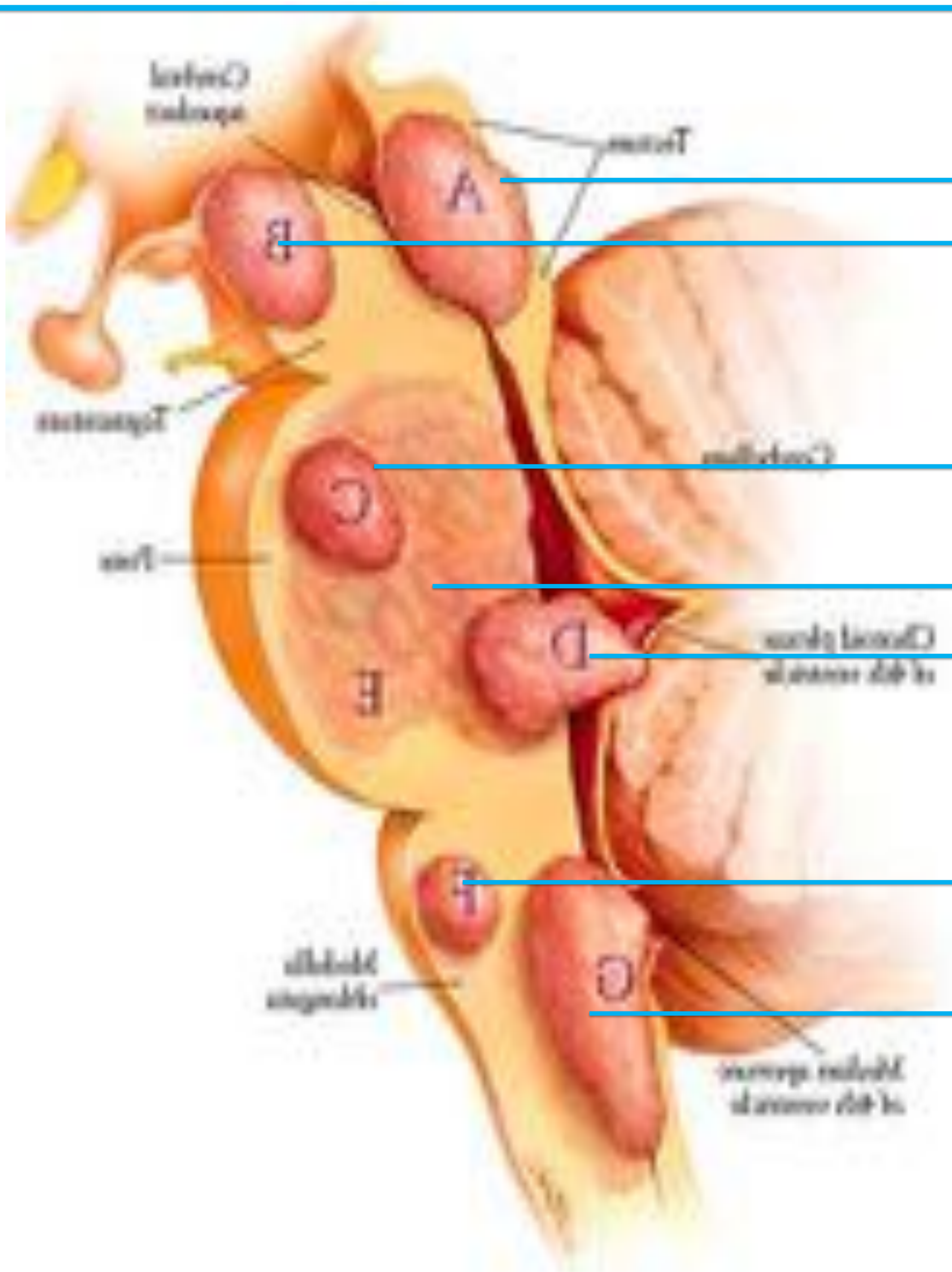
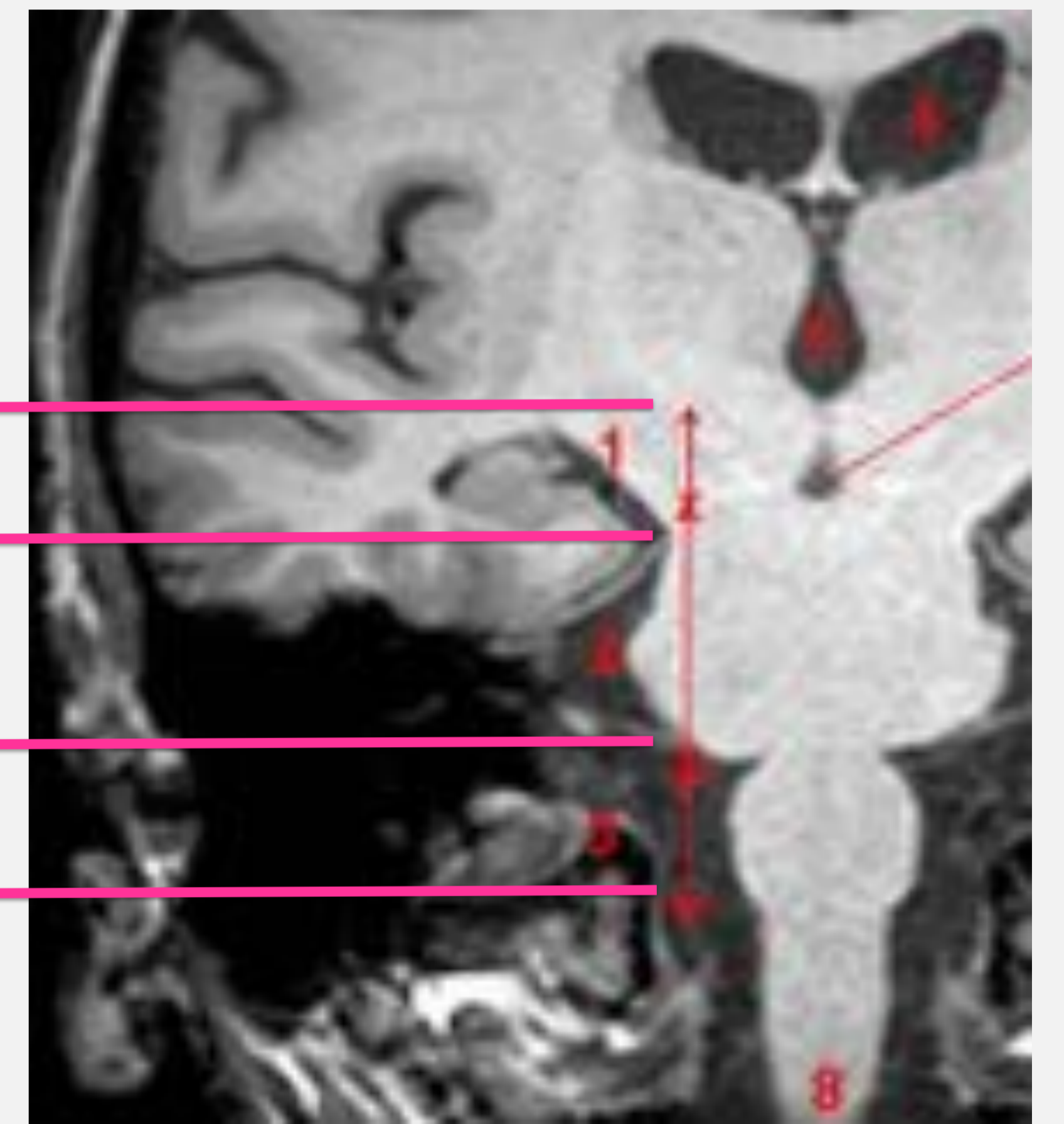
Los tumores del tronco encefálico son un tipo de neoplasia del SNC muy característica de la edad pediátrica.

Diferentes clasificaciones y un nuevo acercamiento diagnóstico (biopsia) se han planteado en la última época, lo que los convierte en una entidad en reciente revisión.

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA ANATOMÍA



MESENCÉFALO
PROTUBERANCIA
BULBO



- Tumor en tubérculos cuadrigéminos
- Tumor del techo del mesencéfalo
- Tumor en focal en protuberancia
- Tumor difuso protuberancial (DIPG)
- Tumor exofítico dorsal en protuberancia (DIBG)
- Tumor bulbar
- Tumor en unión bulbo medular

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

ANATOMÍA

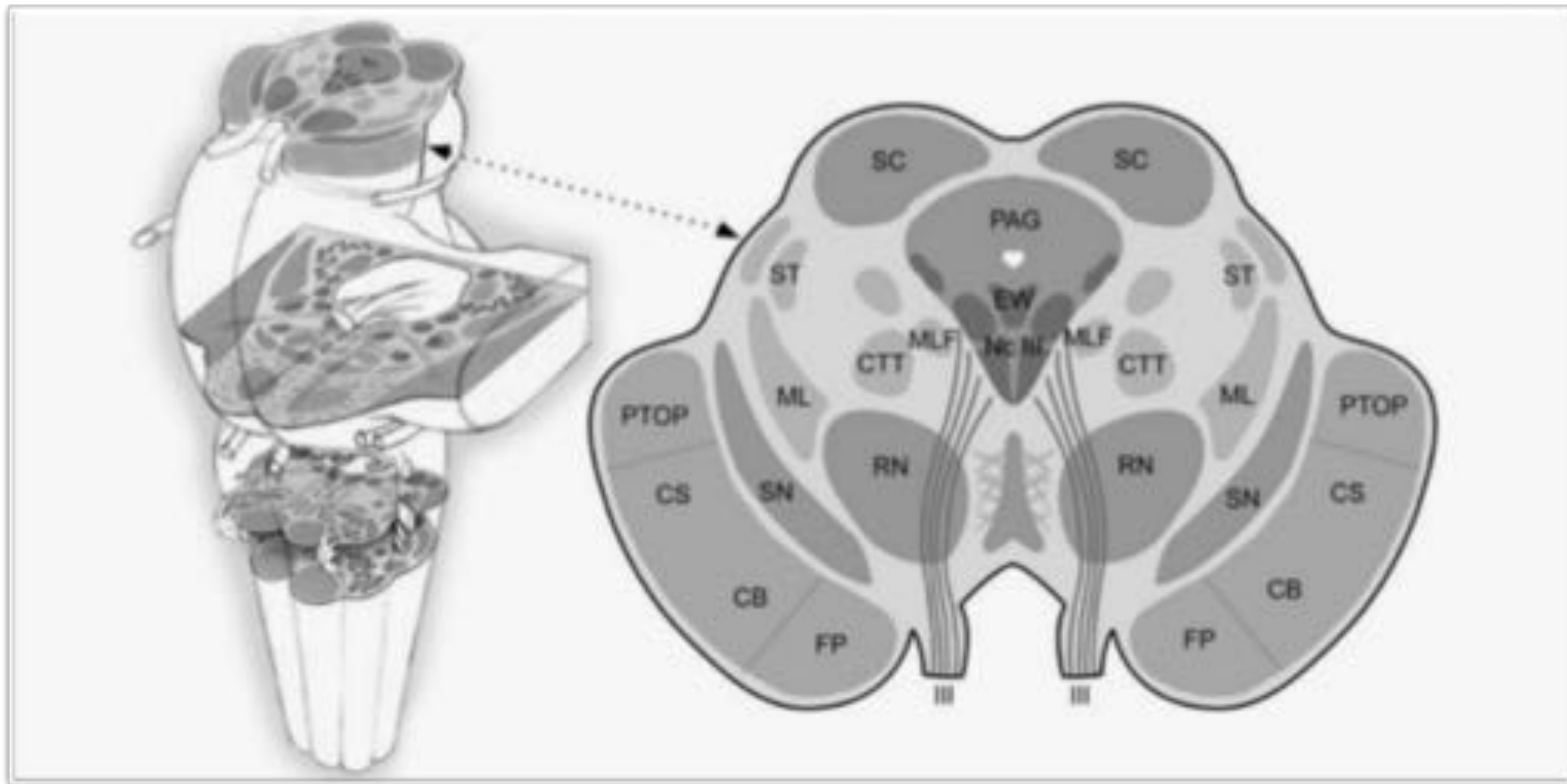


Ilustración esquemática 3D a nivel del MESENCÉFALO (tubérculos superiores):
 CB: tracto córticobulbar, CS: tracto córticoespinal, CTT: trancto tegmental central, EW: núcleo de Edinger-Westphal, FP: fibras frontopontinas, III: 3º par, ML: menisco medial, MLF: fascículo longitudinal medial, Nc III / CN III: nervio y núcleo oculomotor, AG: sustancia gris periacueductal, PTO: tracto parieto-temporo-occipito-pontino, RN: núcleo rojo, SC: colículos/tubérculos superiores, SN: sustancia negra, ST: tracto espino talámico.

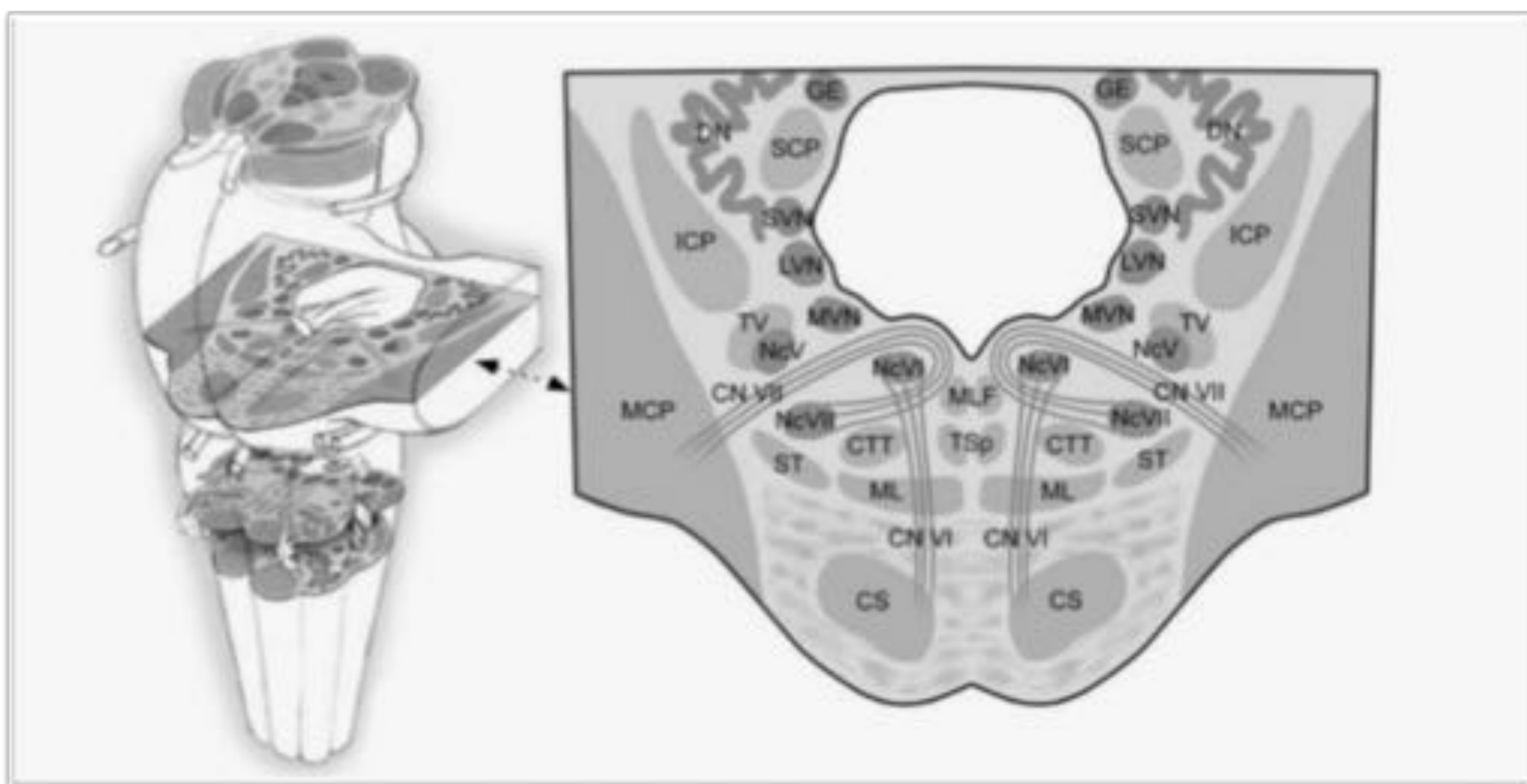


Ilustración esquemática 3D a nivel de PROTUBERANCIA (media):
 CN IV: fibras nervio abducens, CN VII: fibras nervio facial, DN: núcleo dentado, GE: núcleo globoso y emboliforme, ICP: pedúnculo cerebeloso inferior, LVN: núcleo lateral vestibular, MCP: pedúnculo cerebeloso medio, MVN: núcleo vestibular medio, NcV: núcleo espinal del nervio trigémino, McVI: núcleo nervio abducens, NcVII: núcleo nervio facial, SCP: pedúnculo cerebeloso superior, SVN: núcleo vestibular superior, TSp: tracto tectoespinal, TV: tracto espinal del nervio trigémino.

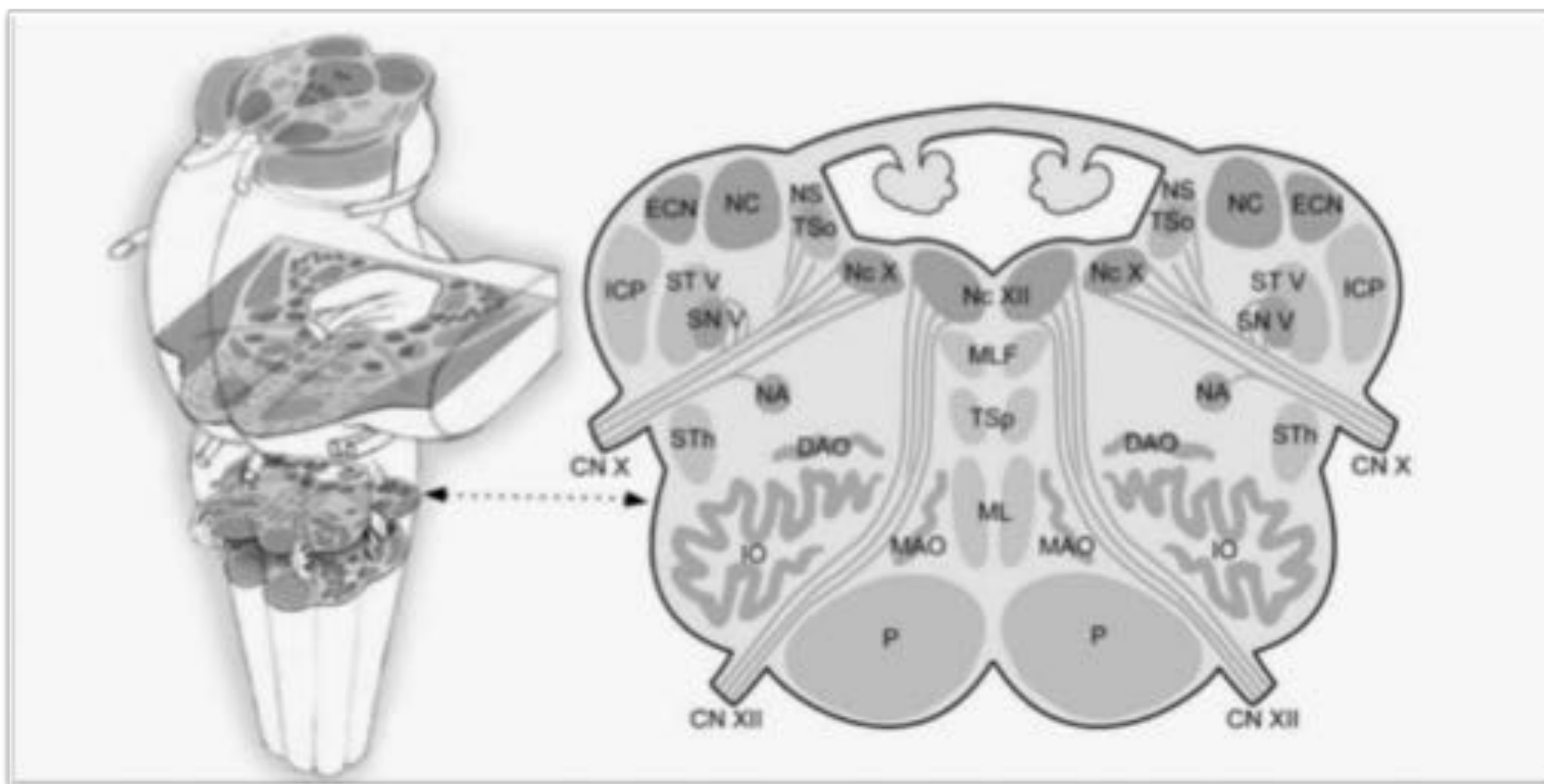


Ilustración esquemática 3D a nivel de BULBO:
 CN X: fibras nervio vago, CN XII: fibras nervio hipoglosa, DAO: núcleo olivar dorsal accesorio, ECN: núcleo cueneano externo, OI: núcleo olivar inferior, MAO: núcleo olivar accesorio medial, NA: núcleo ambíguo, NC: núcleo cueneano, Nc X: núcleo dorsal motor del nervio vago, Nc XII: núcleo del nerio hipoglosa, NS: núcleo solitario, P: pirámide, SN V: núcleo espinal del nervio trigémino, STh: tracto espino talámico, ST V: tracto espinal del nervio trigémino, Tso: tracto solitario.

Dibujos tomados de:
 Giliberto G, Lanzino DJ, Diehn FE, et al. Brainstem cavernous malformations: anatomical, clinical, and surgical considerations. Neurosurg Focus. 2010 29 (3):E9. (DOI: 10.3171/2010.6.FOCUS10133)

ABREVIATURAS de la presentación:

ADEM: encefalomiелitis diseminada aguda
 AP: anatomía patológica
 DIBG/DIPG: glioma difuso intrínseco de troncoencéfalo/protuberancia
 GB: glioblastoma
 LCR: líquido céfalo raquídeo
 NAA: N Acetil Aspartato
 NF1: neurofibromatosis tipo 1

PNET: tumor neuroectodérmico primitivo
 Qt: quimioterapia
 Rt: radioterapia
 SNC: sistema nervioso central
 TE: troncoencéfalo
 VDVP: válvula de derivación ventrículo peritoneal
 VE: ventriculostomía endoscópica
 VPME: ventriculostomía premamilar endoscópica
 WHO / OMS: Organización Mundial de la Salud

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA CLASIFICACIÓN

AUTOR

CLASIFICACIÓN

Barkovich et al. (1990)

Localización (mesencéfalo, protuberancia, bulbo)
Focalidad (focal/difuso)
Dirección y extensión del crecimiento tumoral
Grado de crecimiento del tronco
Crecimiento exofítico
Hemorragia o necrosis
Evidencia de hidrocefalia

Albright (1996)

Focal (mesencéfalo, protuberancia, bulbo)
Difuso

Fischbein et al. (1996)

Mesencéfalo: Difuso, Focal, Tectal
Protuberancia: Difuso, Focal
Bulbo: Difuso, Focal, Exofítico dorsal

Choux et al. (2000)

Tipo I: difuso
Tipo II: intrínscico, focal
Tipo III: exofítico, focal
Tipo IV: medular cervical alto

Brainstem Tumors: Where Are We Today? Recinos PF, et al. *Pediatr Neurosurg* 2007;43:192-201.

Type of brainstem glioma	Features	Comparison with other classifications	Surgery
[A] Intrinsic only	The tumor is well within the brainstem axis without any breach of the parenchyma		
[A.1] Expanding variety	<ul style="list-style-type: none"> Well delineated on Gd-MRI Slow progression of clinical symptoms (> 6 months) Good preservation of motor function with independent activities of daily living Size may be > 2 cm 	Epstein et al. ¹¹¹ Focal (< 2 cm)*, cervicomedullary Siroink et al. ¹¹² Group B) fir Choux et al. ¹¹³ Type II,IV *tumors > 2 cm could still be expanding variety ** based on contrast enhancement and radiology only; clinical features not taken into consideration ***based more on anatomical localization, clinical features not mentioned again	Yes Radical excision
[A.2] Diffuse infiltrative variety	<ul style="list-style-type: none"> No margin of delineation on Gd-MRI Rapid progression of symptoms 	Epstein et al. ¹¹¹ : diffuse Siroink et al. ¹¹² : Ia Choux et al. ¹¹³ : Type I *Tumor looking focal but >2 cm are still considered diffuse **Clinical features not taken into account	No
[A.3] Ventrally located	<ul style="list-style-type: none"> Pure ventral location 	May be kept as focal in other classifications, but authors prefer not to operate in view of the difficult location and associated high risk of complications.	No

BIOPSIA

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

ÍNDICE

ÍNDICE

- 1 Tumores de **MESENCÉFALO**
- 2 Tumores de **PROTUBERANCIA** (DIPG)
Tumores de línea media de Troncoencéfalo (DIBG)
- 3 Tumores de **BULBO**, unión bulbo-medular
- 4 ** Tumores de TE en Neurofibromatosis 1
- 5 Diagnóstico Diferencial

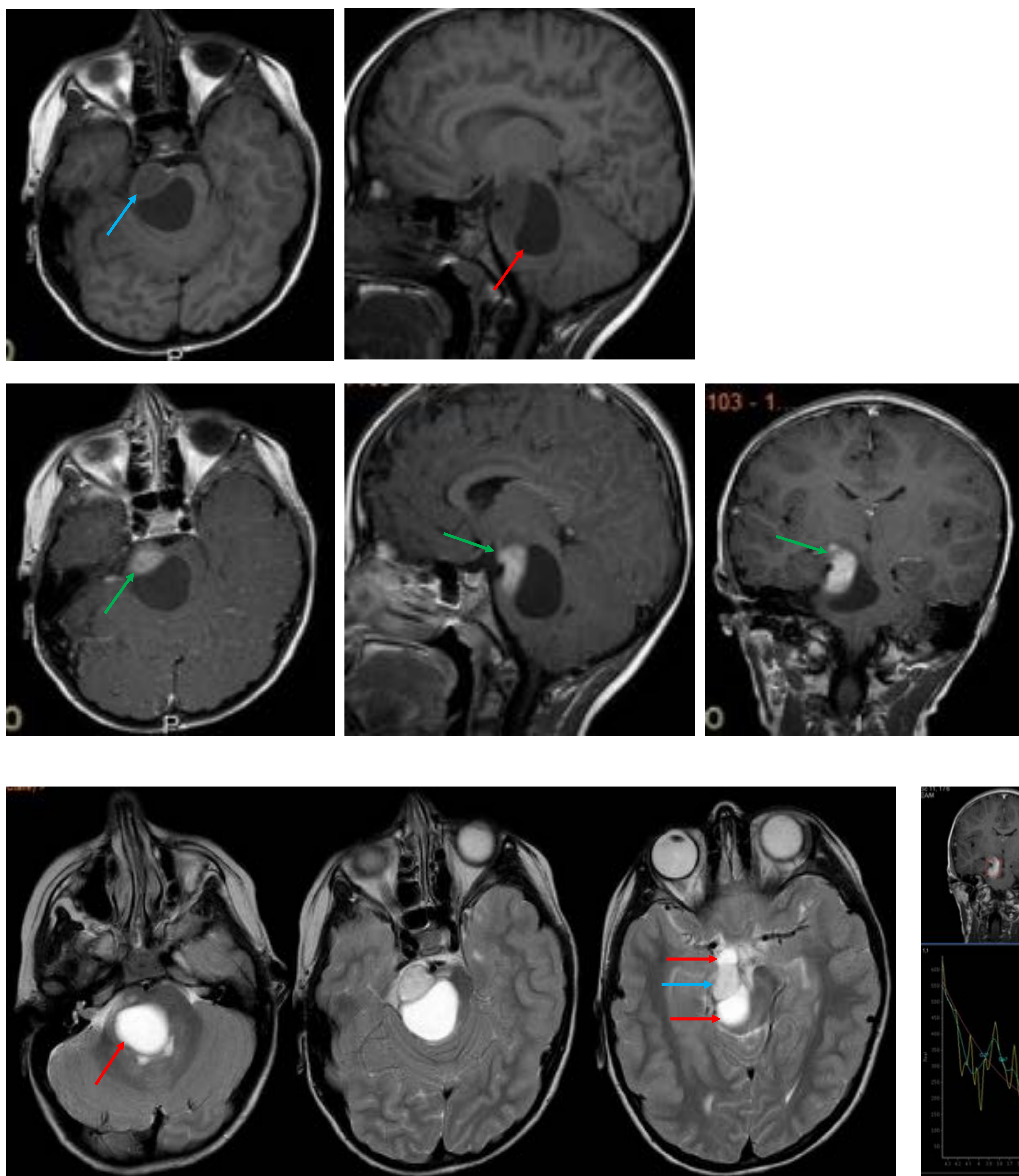
TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

1. Tumores de MESENCÉFALO

BIOPSIADO

AP: Astrocitoma pilocítico

Ki 67 1%

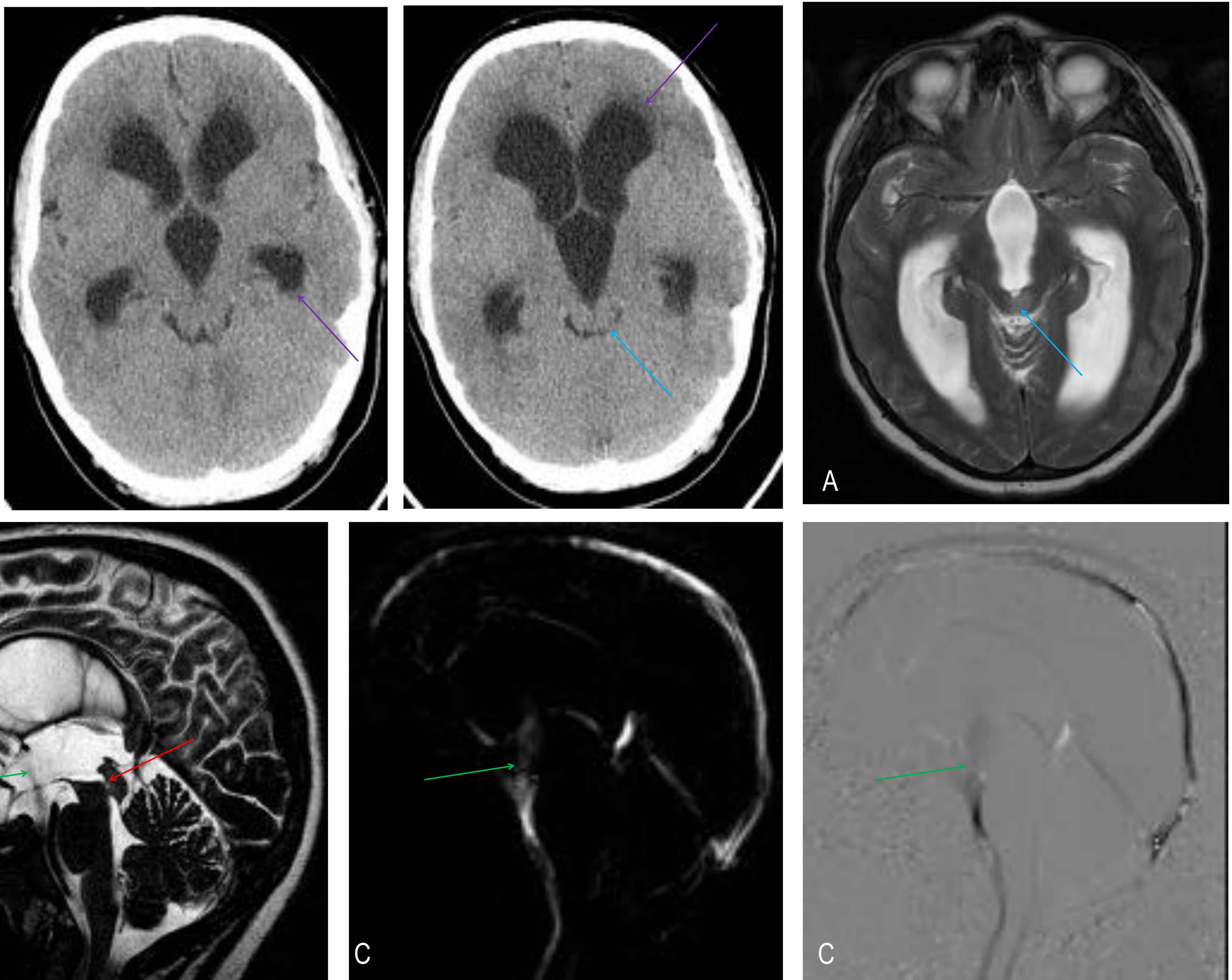


Paciente de 6 años. Tumor de origen mesencefálico-protuberancial. Componente sólido (—→) quístico (—→) con realce homogéneo e intenso de la parte sólida (—→), sin realce de pared quística. En espectroscopia univoxel con TE corto se observa moderada disminución del pico de NAA y pequeño pico de lactato.

Corresponde por imagen a un ASTROCITOMA PILOCÍTICO, confirmado en biopsia quirúrgica. Se realizó fenestración de la pared del quiste y comunicación con el IV ventrículo. Estabilidad del componente sólido durante 5 años.

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

1. Tumores de MESENCÉFALO. GLIOMA TECTAL



Glioma tectal (→) con estenosis del acueducto (→) y secundaria hidrocefalia obstructiva aguda con migración de LCR en TC diagnóstico (→). RM pre (A) y post (B, C) tratamiento con VPME (→), que muestra patencia del estoma en secuencias CISS (B) y en el estudio dinámico de flujo (C). Estabilidad tumoral a lo largo del seguimiento.

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

2. Tumores de PROTUBERANCIA (DIPG/DIBG)

La clasificación WHO 2016 suma a los parámetros histológicos, los parámetros moleculares, invitando a incorporar los hallazgos moleculares al diagnóstico de tumores SNC

De esta reestructuración ha surgido el «**glioma difuso de línea media H3 K27M-mutante**» un glioma que no solo aparece en la protuberancia sino en el resto de estructuras centrales

El glioma difuso de línea media (DIBG) incluye al DIPG, específico de la protuberancia

El DIBG es la forma mas agresiva de los Tumores Gliales de Alto Grado en pediatría

La falta de material biológico y la ausencia de modelos de estudio han obstaculizado el desarrollo de nuevas terapias

La extensa infiltración del TE imposibilita la resección quirúrgica y hasta recientemente no se realizaban biopsias

Actualmente se están biopsiando los DIBG (heterogéneos y con componente exofítico dorsal*), lo que supone un paso agigantado en la comprensión de estos tumores y la mejora del tratamiento

DIBG es grado IV de la WHO

Pico de edad entre 6 y 9 años

Supervivencia media global de 12 meses

Dado su fenotipo infiltrativo y la localización en un área elocuente del TE, el tumor es irresecable

El diagnóstico suele hacerse mediante la imagen característica en RM junto a una historia clínica recortada

La biopsia estereotáxica se ha re-introducido como parte del diagnóstico histopatológico y molecular

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

2. Tumores de PROTUBERANCIA (DIPG)

J Neurooncol (2011) 101:75–81
DOI 10.1007/s11060-010-0224-7

CLINICAL STUDY – PATIENT STUDY

Post mortem examinations in diffuse intrinsic pontine glioma: challenges and chances

Paola Angelini • Cynthia Hawkins •
Normand Laperriere • Eric Bouffet •
Ute Bartels

RESUMEN:

- Estudio realizado en Toronto durante 6 años
- Se propone a 21/27 familias con DIPG: 10 aceptan (47,6%)
- 8 pacientes fallecen en domicilio, 1 en hospital

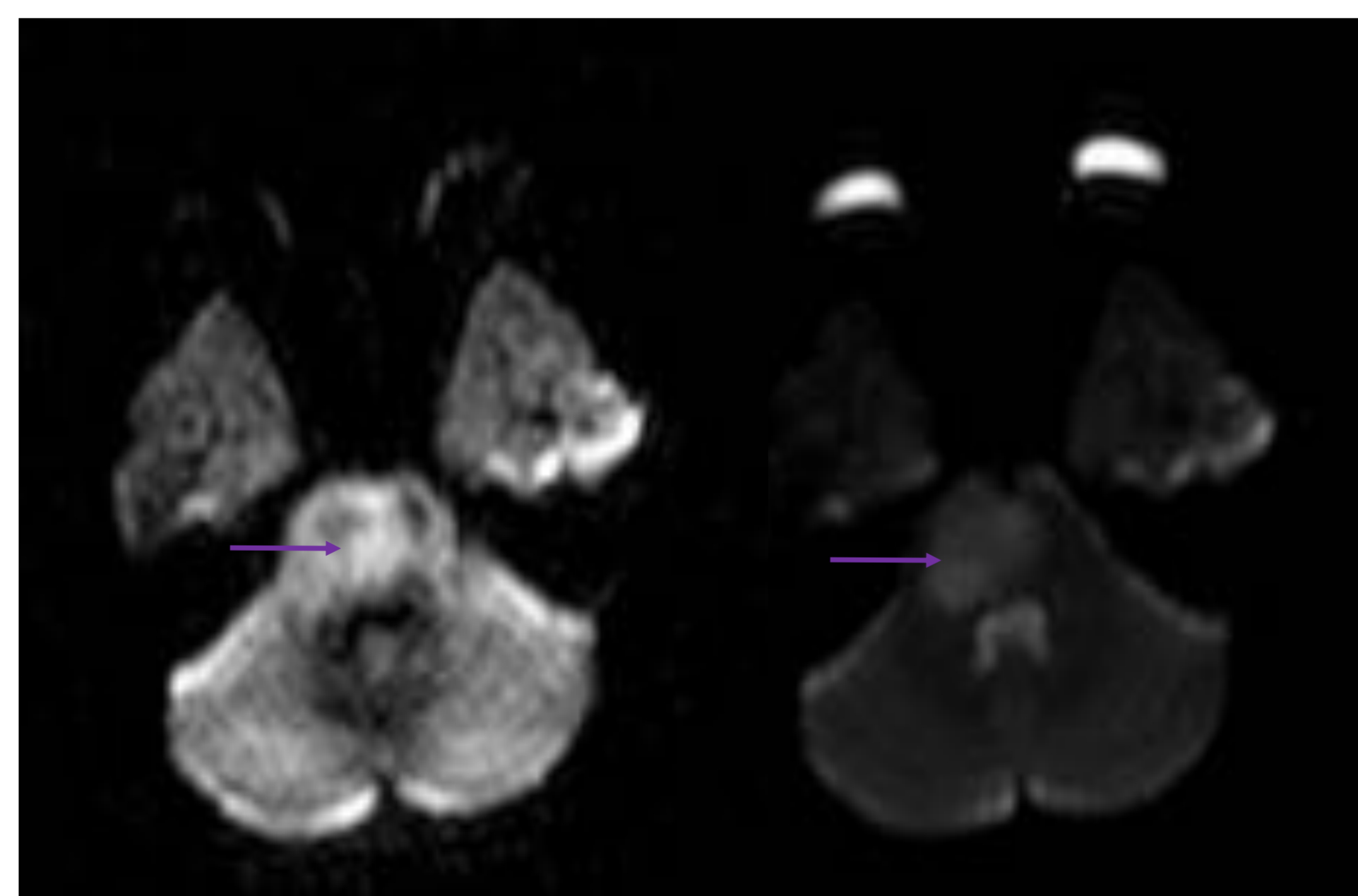
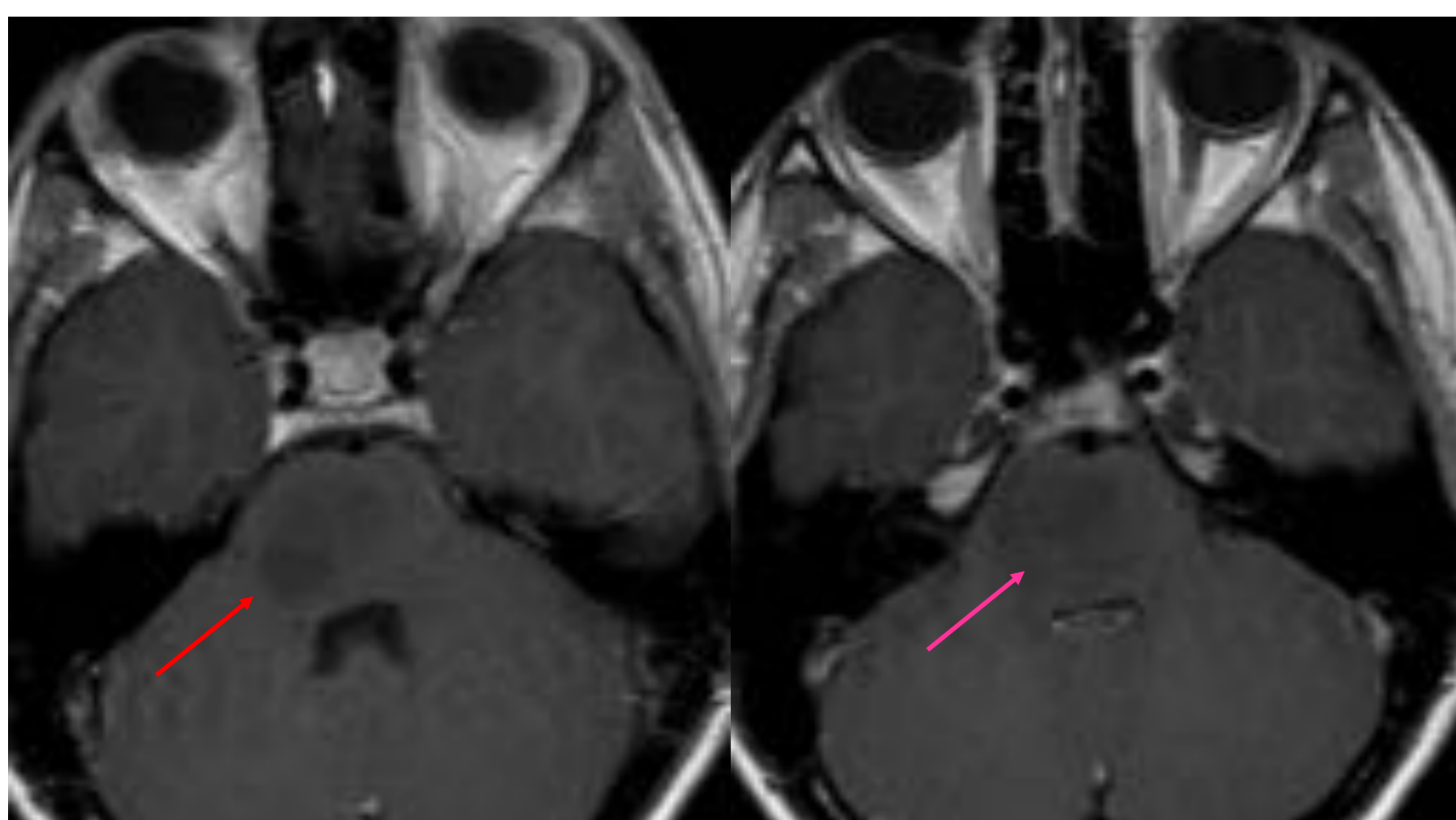
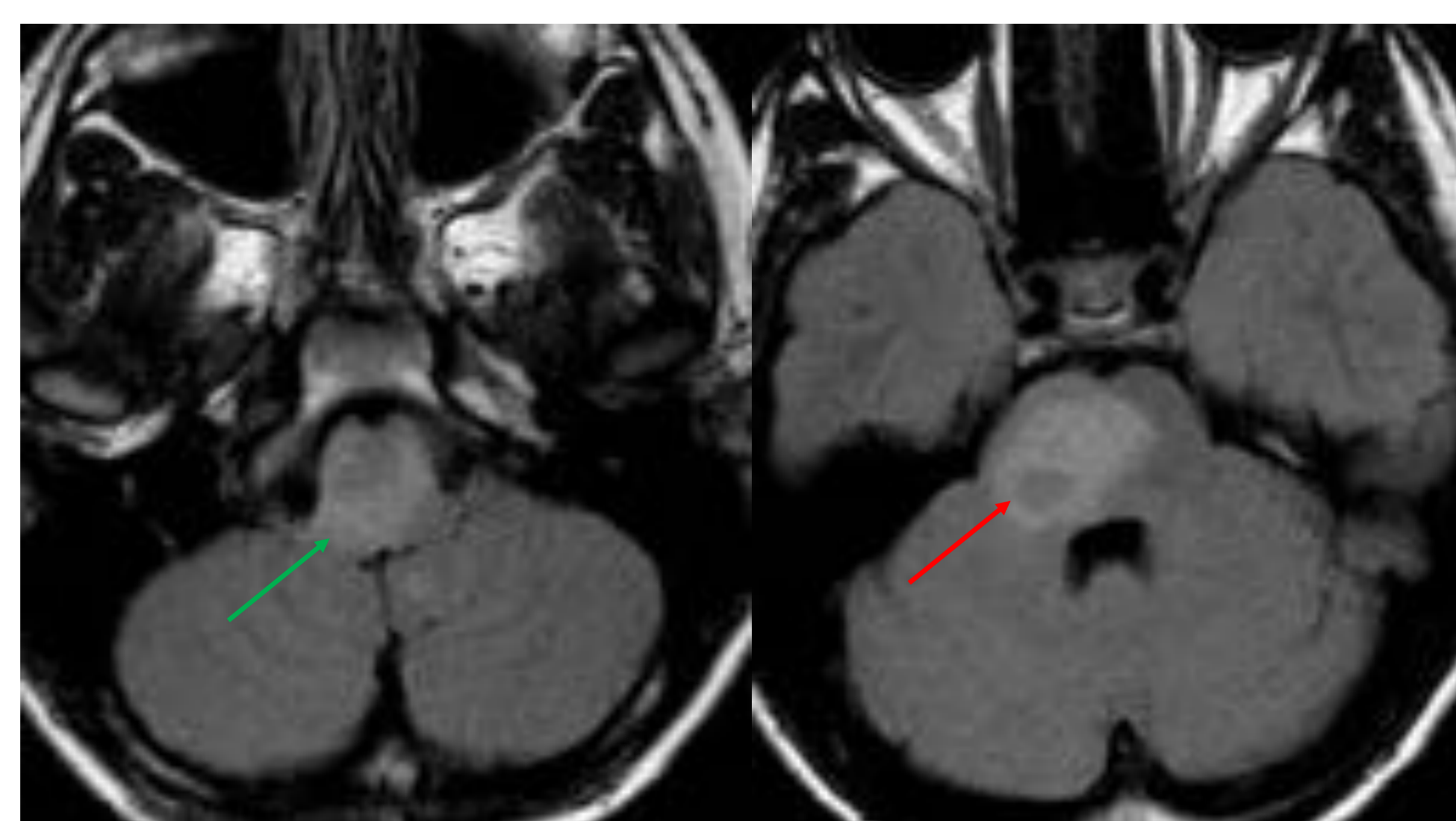
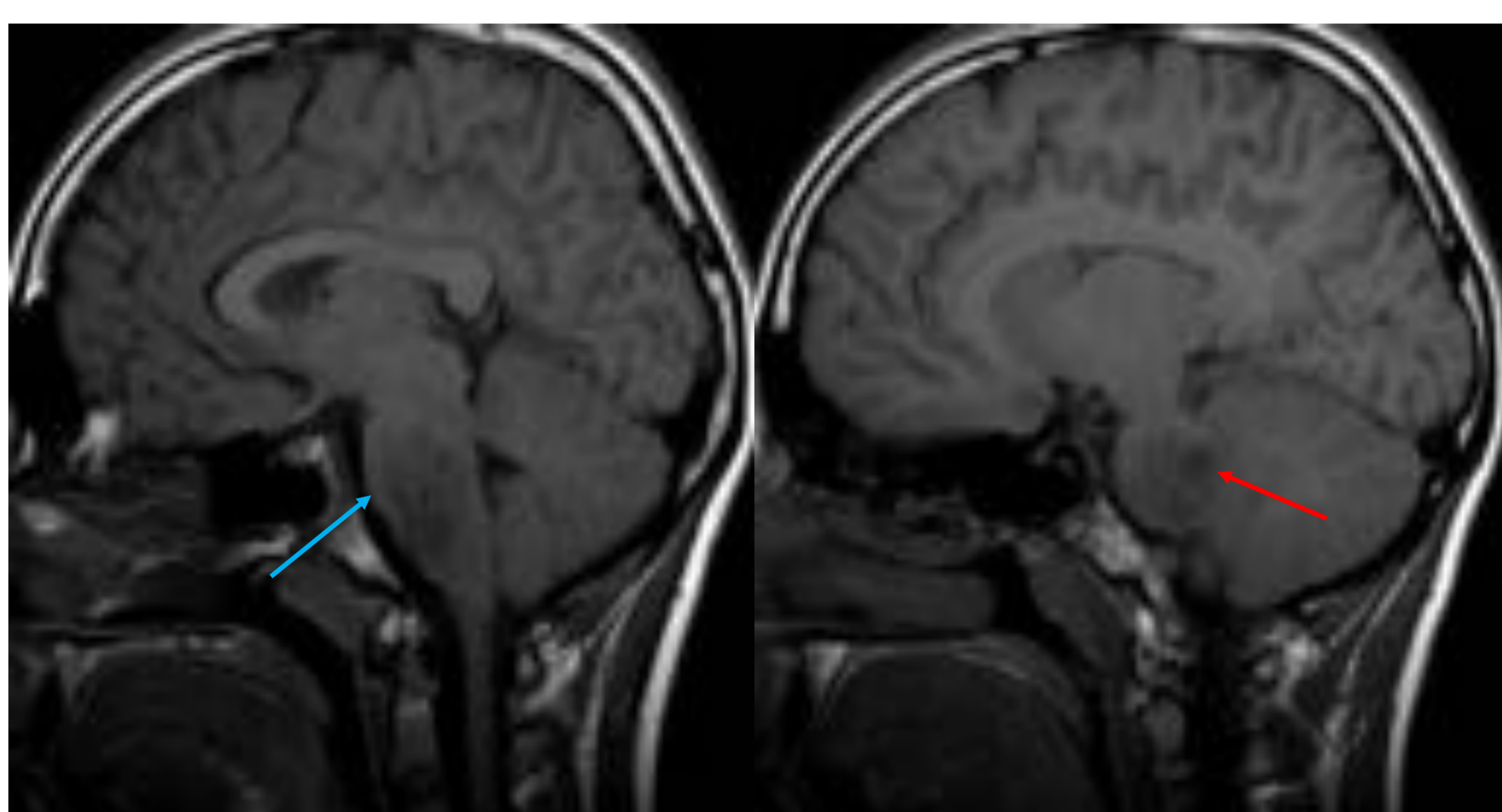
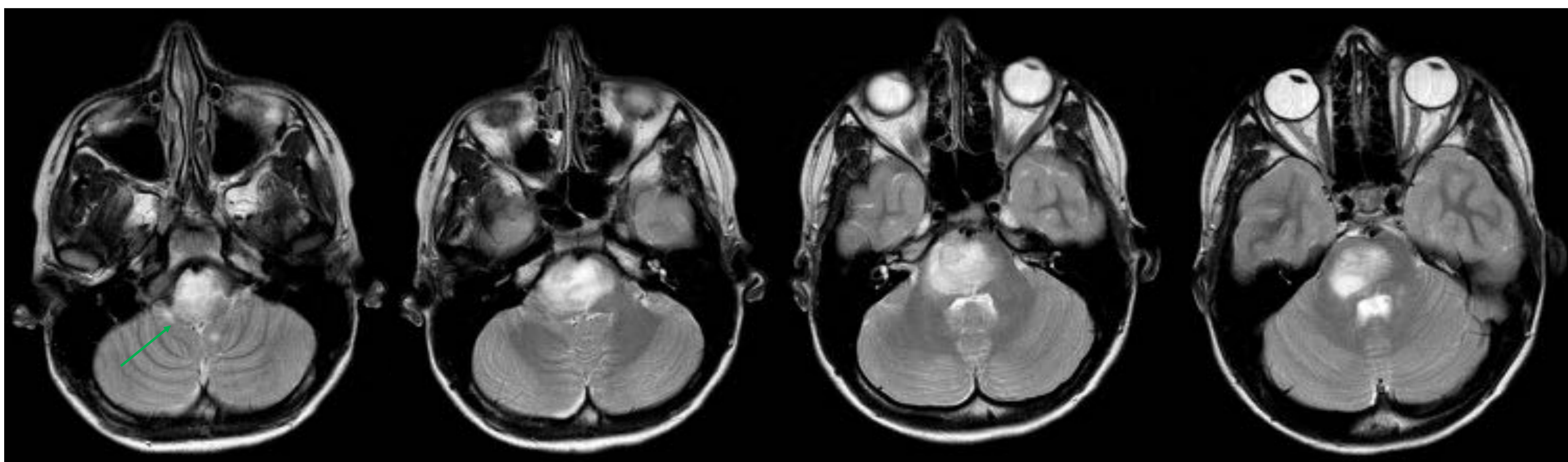
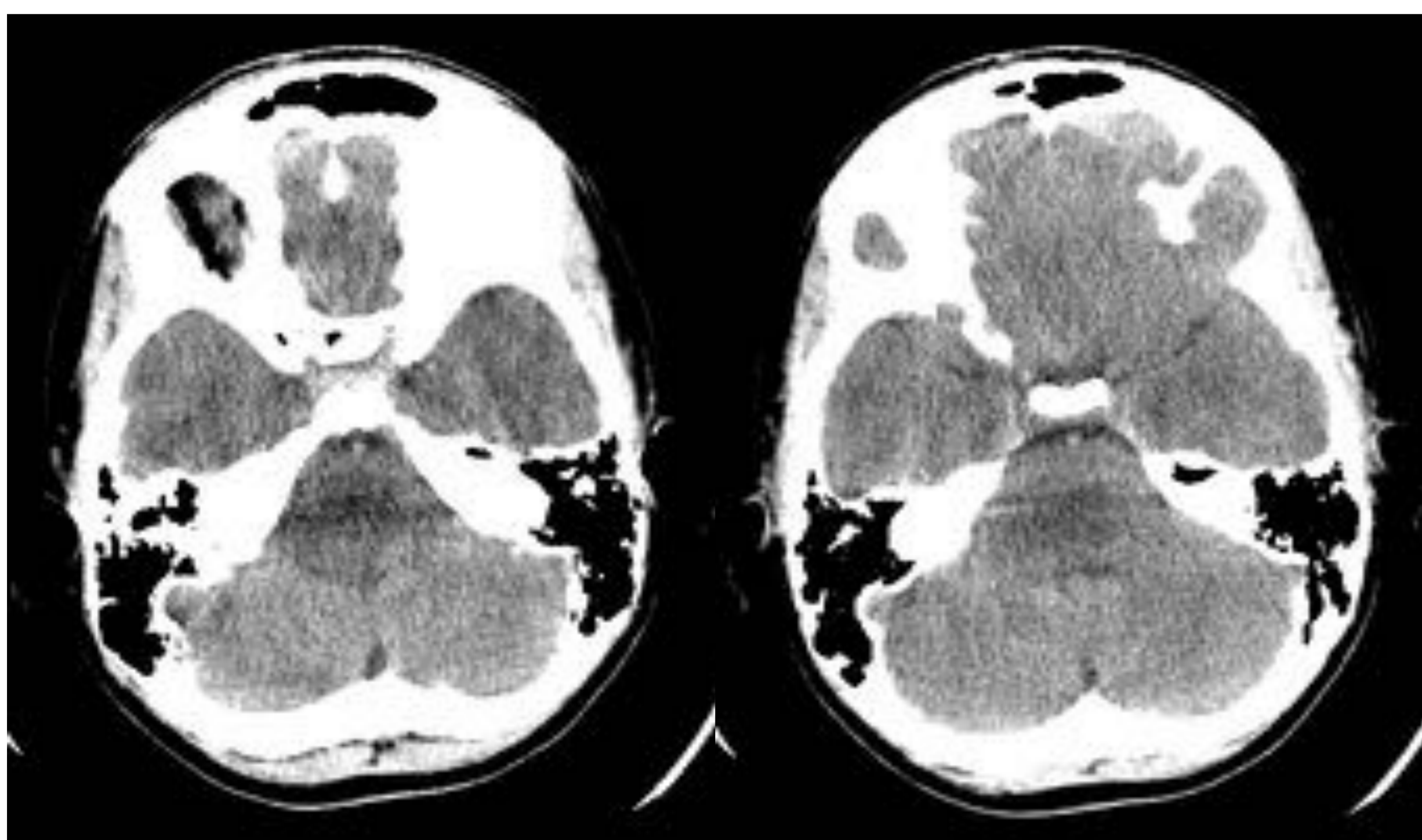
- La necropsia se realiza en 9 niños antes de 48 h tras defunción
- 2 niños (10 y 11 años), además de los padres, dan su consentimiento
- Es una **DONACIÓN DE ÓRGANOS**
- Motivos para aceptación:
 - “Beneficio para la ciencia y la comunidad”
 - “Regalo a la esperanza”

- **DIAGNÓSTICOS: 7 GB, 2 PNET**

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

2. Tumores de PROTUBERANCIA (DIPG)

NO BIOPSIADO



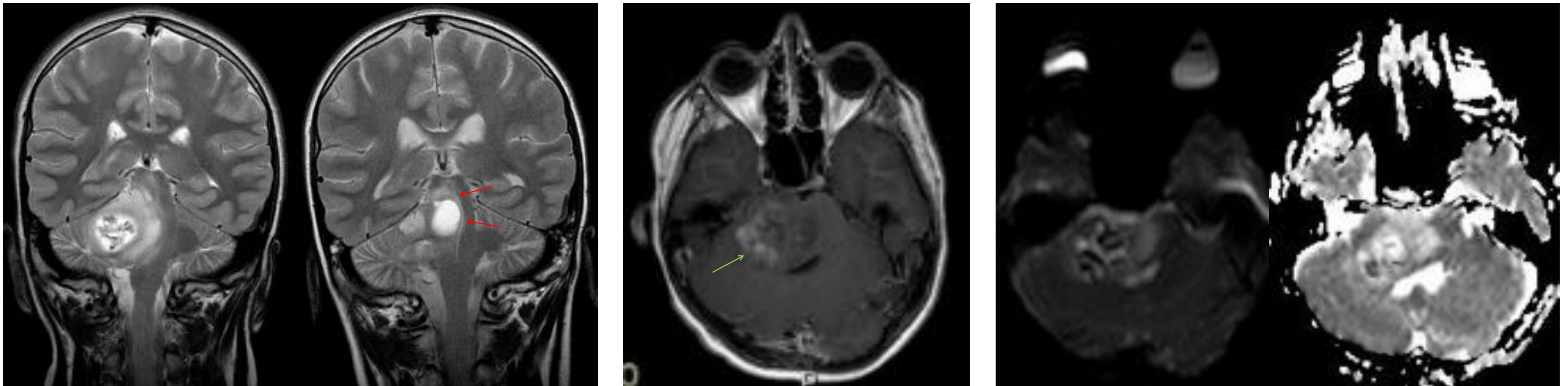
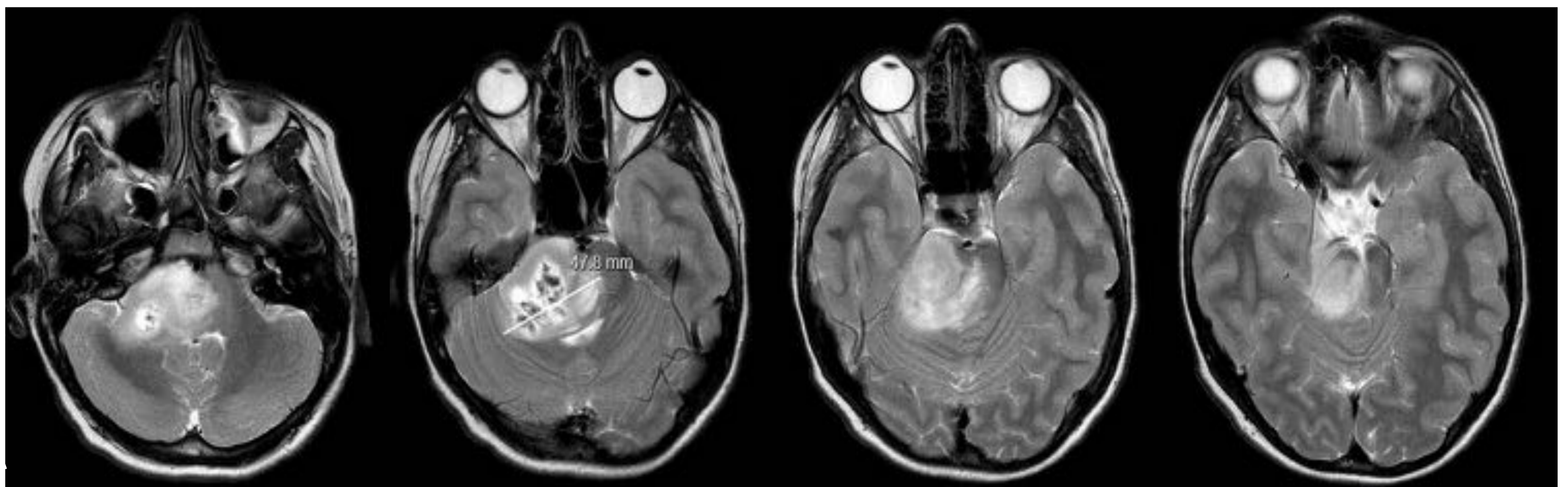
Paciente mujer de 12 años. Diplopía de 3 semanas y tortícolis compensadora. Fondo de ojo normal. TC en urgencias y RM muestran tumor expansivo protuberancial con extensión bulbar (DIPG). Es predominantemente homogénea aunque hay una zona que se insinúa hacia pedúnculo que muestra necrosis (→), brilla en secuencias TSE T2 y FLAIR (←), tiene baja señal en TSE T1 (→), no realza con contraste (→), restringe en difusión sin caída de señal en el mapa ADC (→). Tratamiento con Qt y Rt, tras la que pasó por fase de pseudorrespuesta radiológica. A los 20 meses presentó diseminación leptomenígea y exitus a los 25 meses del diagnóstico.

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

2. Tumores de PROTUBERANCIA

BIOPSIADO

AP: Astrocitoma anaplásico

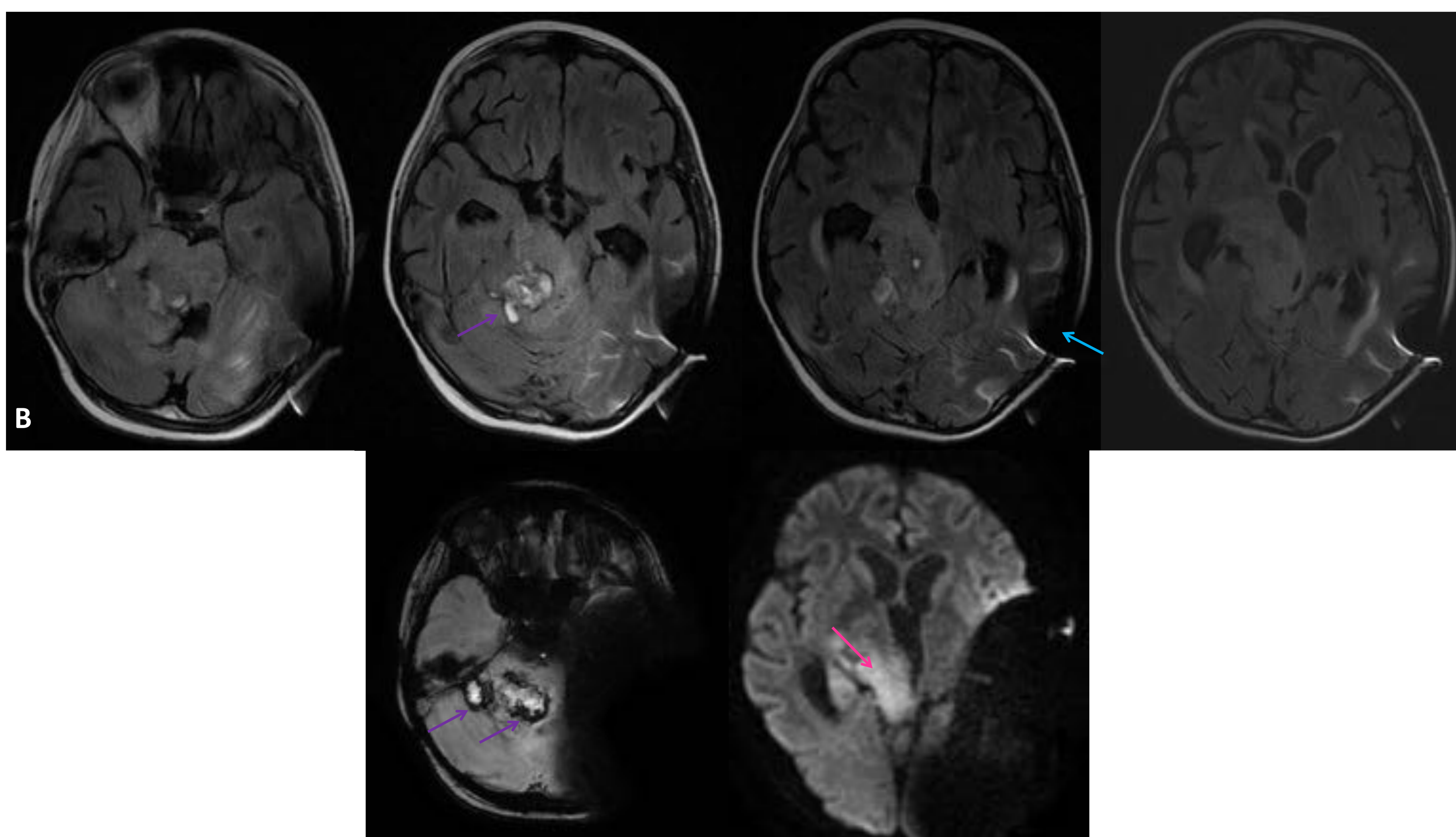


Paciente varón de 13 años. DIBG biopsiado a través de acceso occipital basal derecho hacia proyección tumoral en pedúnculo inferior, con diagnóstico de glioma anaplásico.

Estudio diagnóstico (A) y última RM previa a defunción a los 12 meses (B) tras tratamiento con radioterapia y quimioterapia (TMZ).

Marcada heterogeneidad tumoral con áreas sólidas, quísticas y necróticas, que se acentúan en el seguimiento. En todas las secuencias se identifica el sangrado tumoral (→). En difusión se evidencia restricción (→) con caída de señal en el mapa ADC, indicando alto grado en contexto de glioma. Con contraste el realce es marcadamente heterogéneo (→).

Inicialmente provoca efecto masa con desviación del acueducto sin obliteración del mismo (→), en la evolución el aumento de tamaño tumoral provocó compresión sobre el sistema ventricular requiriendo VDVP (→).



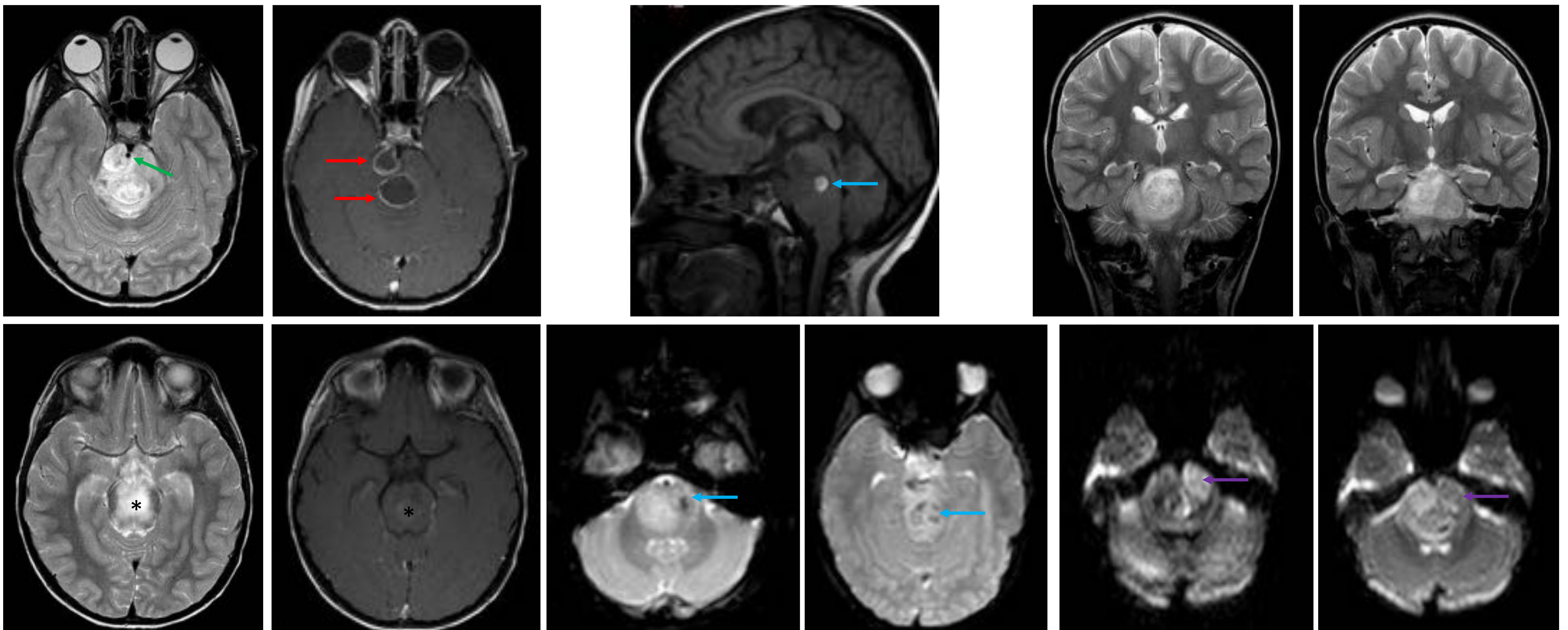
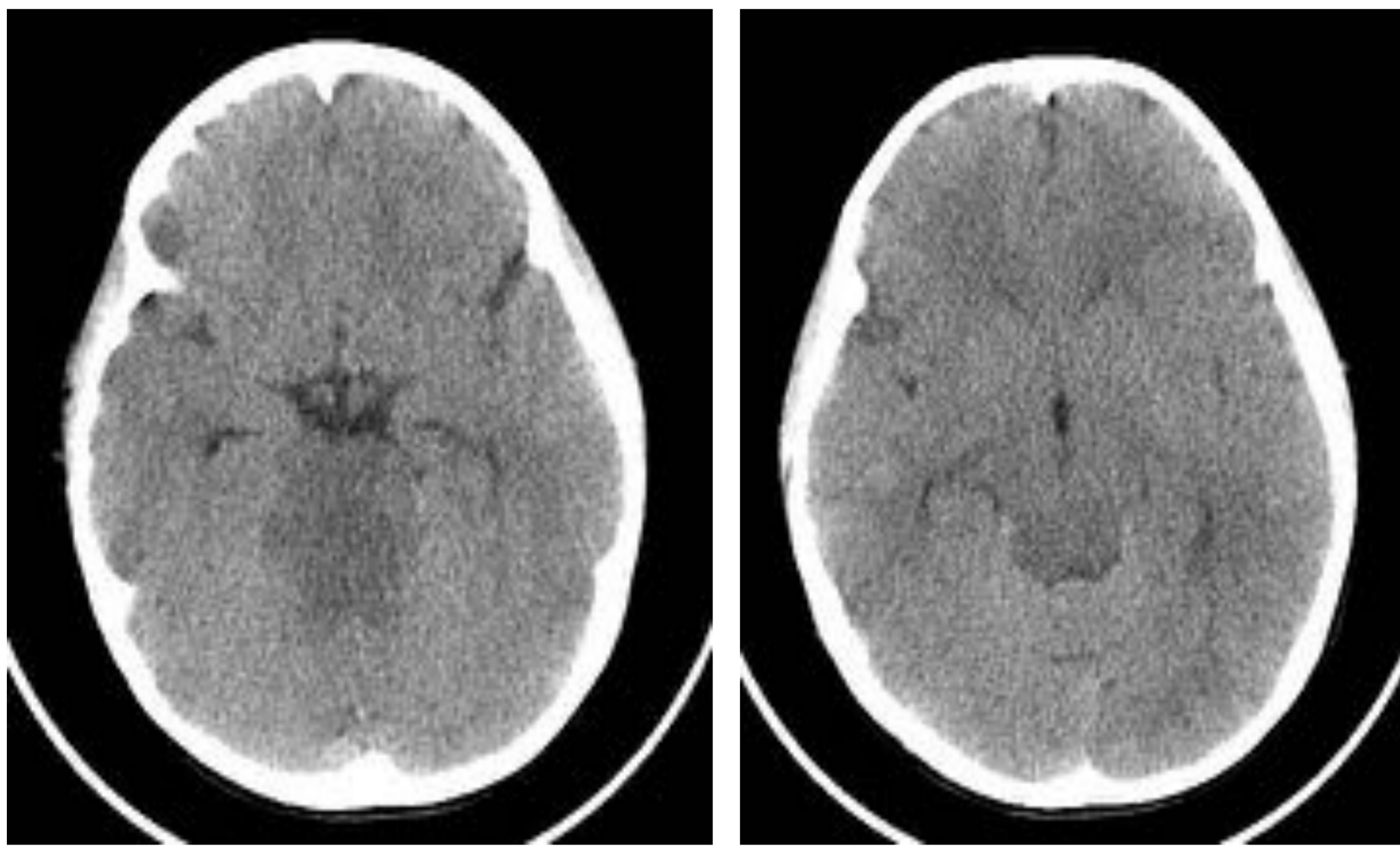
TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

2. Tumores de PROTUBERANCIA

BIOPSIADO

AP: Glioblastoma con áreas de necrosis.
 Ausencia de metilación del promotor de MGMT.

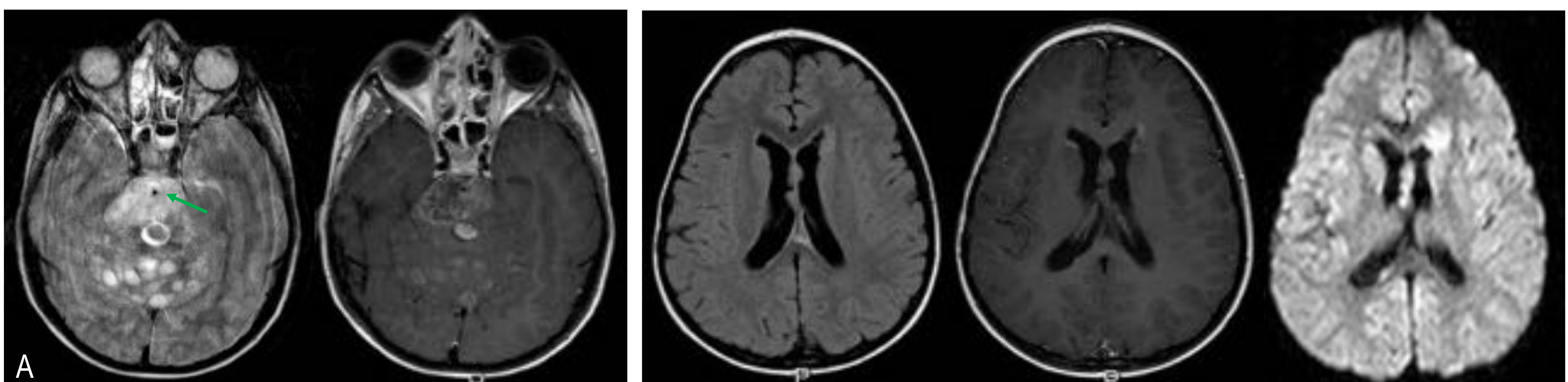
La metilación del promotor del gen Anti 06-Metil Guanina Metil Transferasa (MGMT) aumenta la sensibilidad de la respuesta al tratamiento con temozolomida en pacientes con Glioblastoma



Paciente varón de 8 años. Acude a urgencias un fin de semana por clínica neurológica aguda (ataxia, disminución del nivel de conciencia, afectación de vías piramidales) coincidente con cuadro febril. Con el estudio TC y la clínica se plantea encefalitis infecciosa/desmielinizante en TE (ADEM monofocal), sin descartar tumor.

Tras la realización de RM se asienta el diagnóstico de tumor de TE. Lesión expansiva de protuberancia que se extiende a mensecéfalo (*), heterogénea, con áreas centrales de necrosis y hemorragia (→), realce periférico de las zonas necrosadas (→). Edema citotóxico (restricción en difusión con leve caída en mapa ADC) en parte del tumor (→). Engloba la arteria basilar (→).

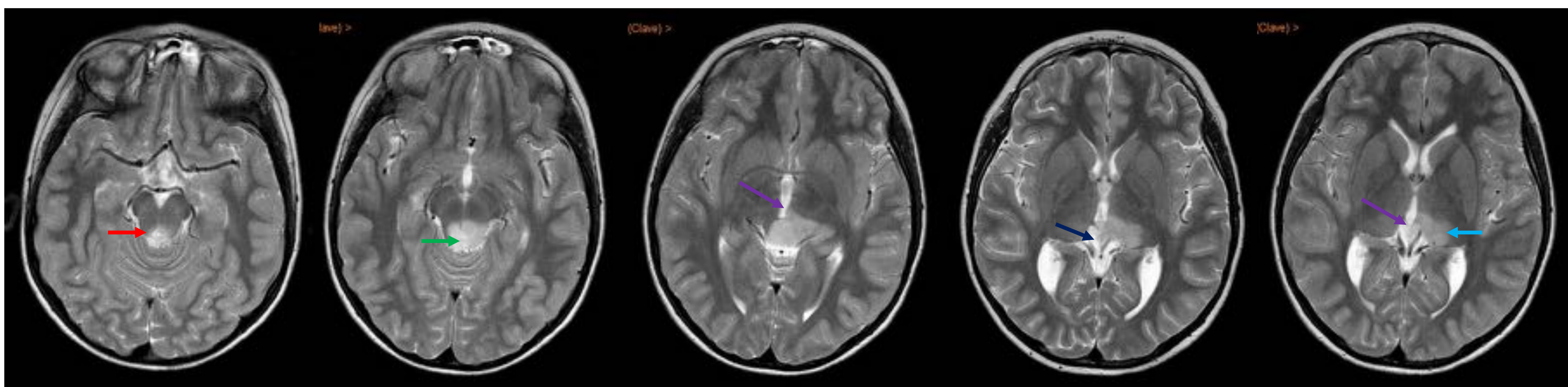
La evolución 11 meses después tras tratamiento con Qt y Rt fue a la diseminación y exitus (A).



TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

2. Tumores de PROTUBERANCIA

Pendiente BIOPSIA



Paciente varón de 8 años. Clínica neurológica aguda con la que acude a urgencias.

En RM secuencia TSE T2 plano transversal, se identifica extensión del tumor de troncoencéfalo desde tegmen mesencefálico (→) hasta núcleo pulvinar (←). Se observa rodeando completamente al acueducto (→), con impronta a pared posterolateral izquierda del III ventrículo (→) y componente hacia cisterna supravermiana (→). Provoca leve hidrocefalia obstructiva con migración transependimaria de LCR (figura F), por lo ha sido tratado con VPME.

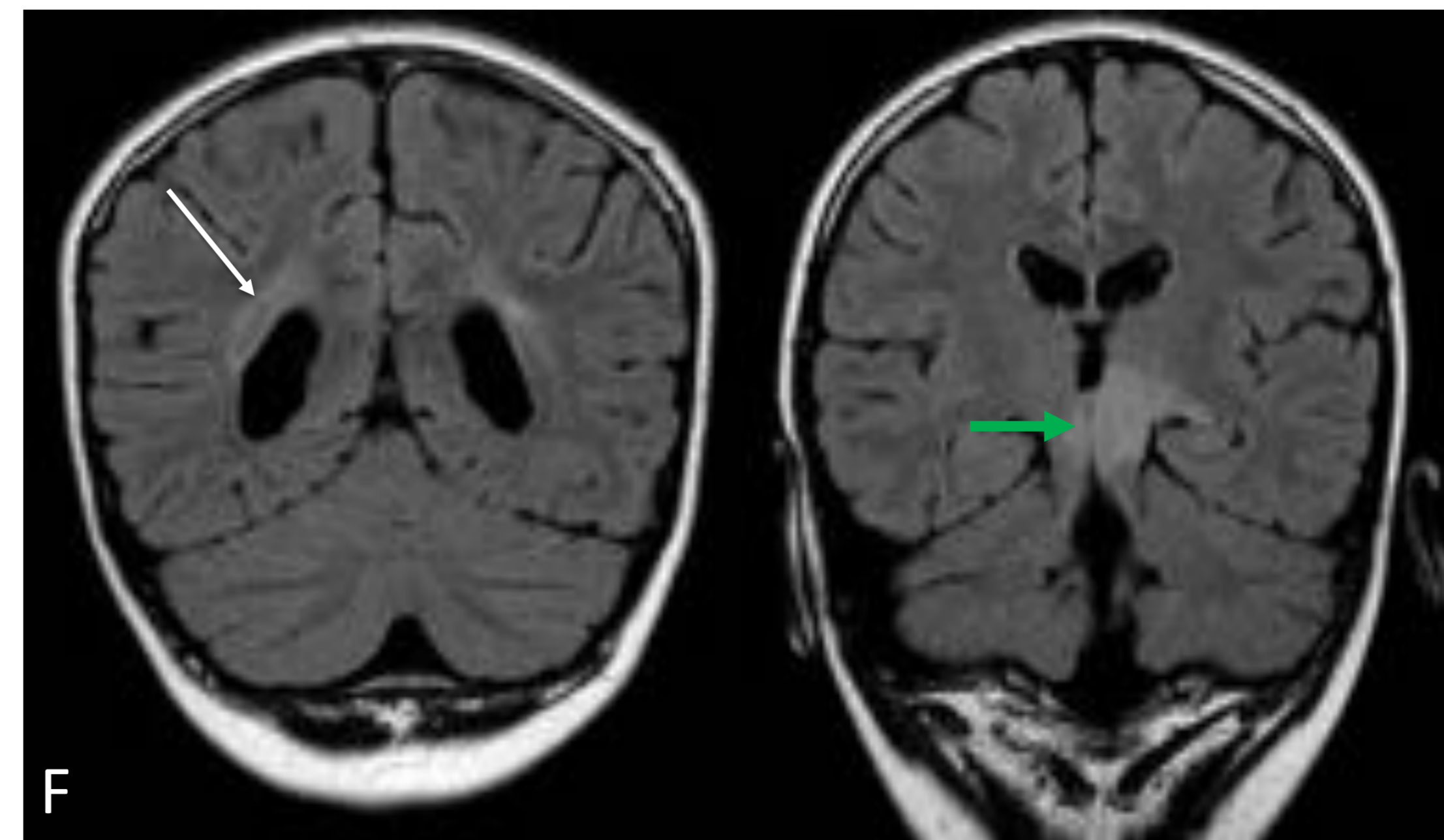
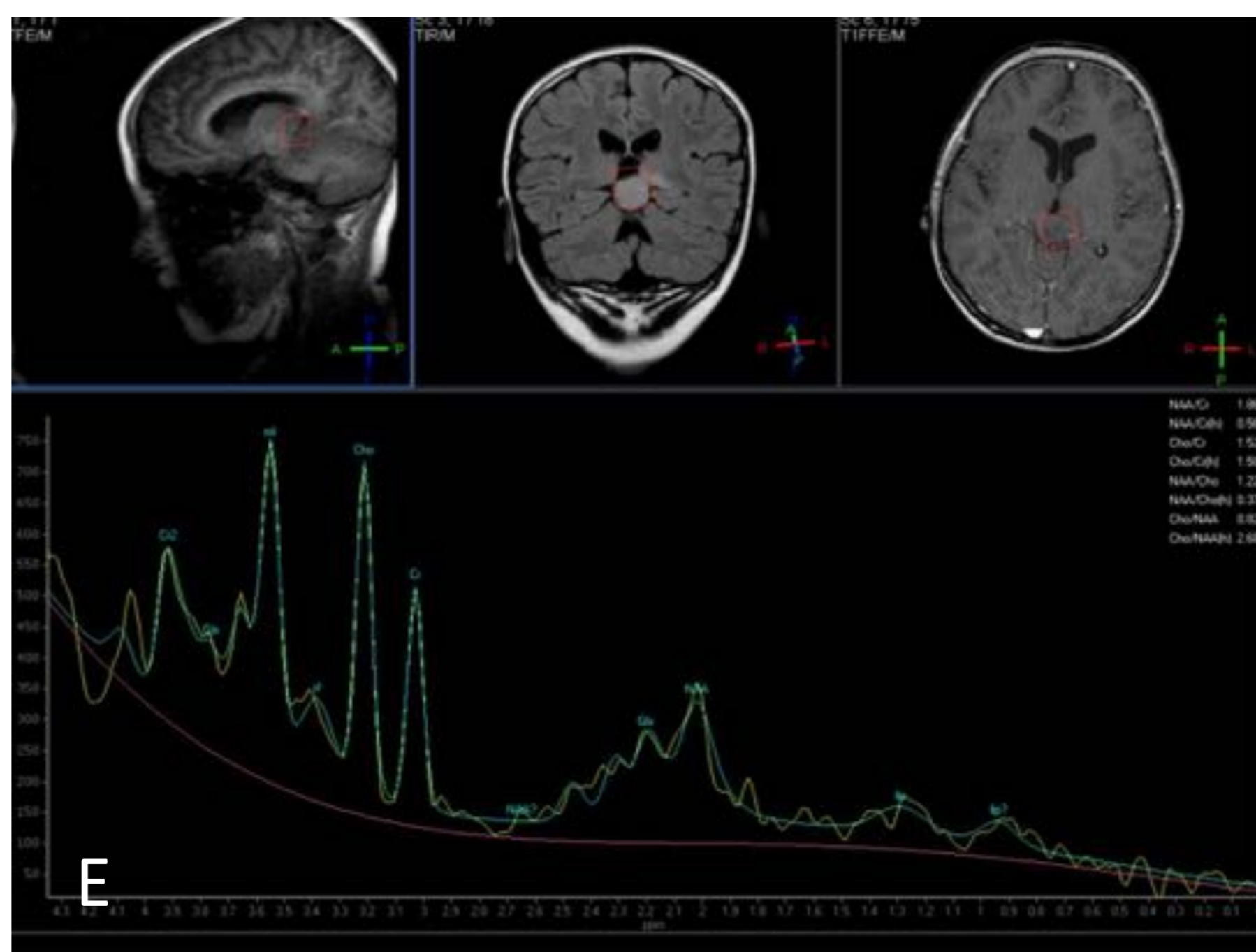
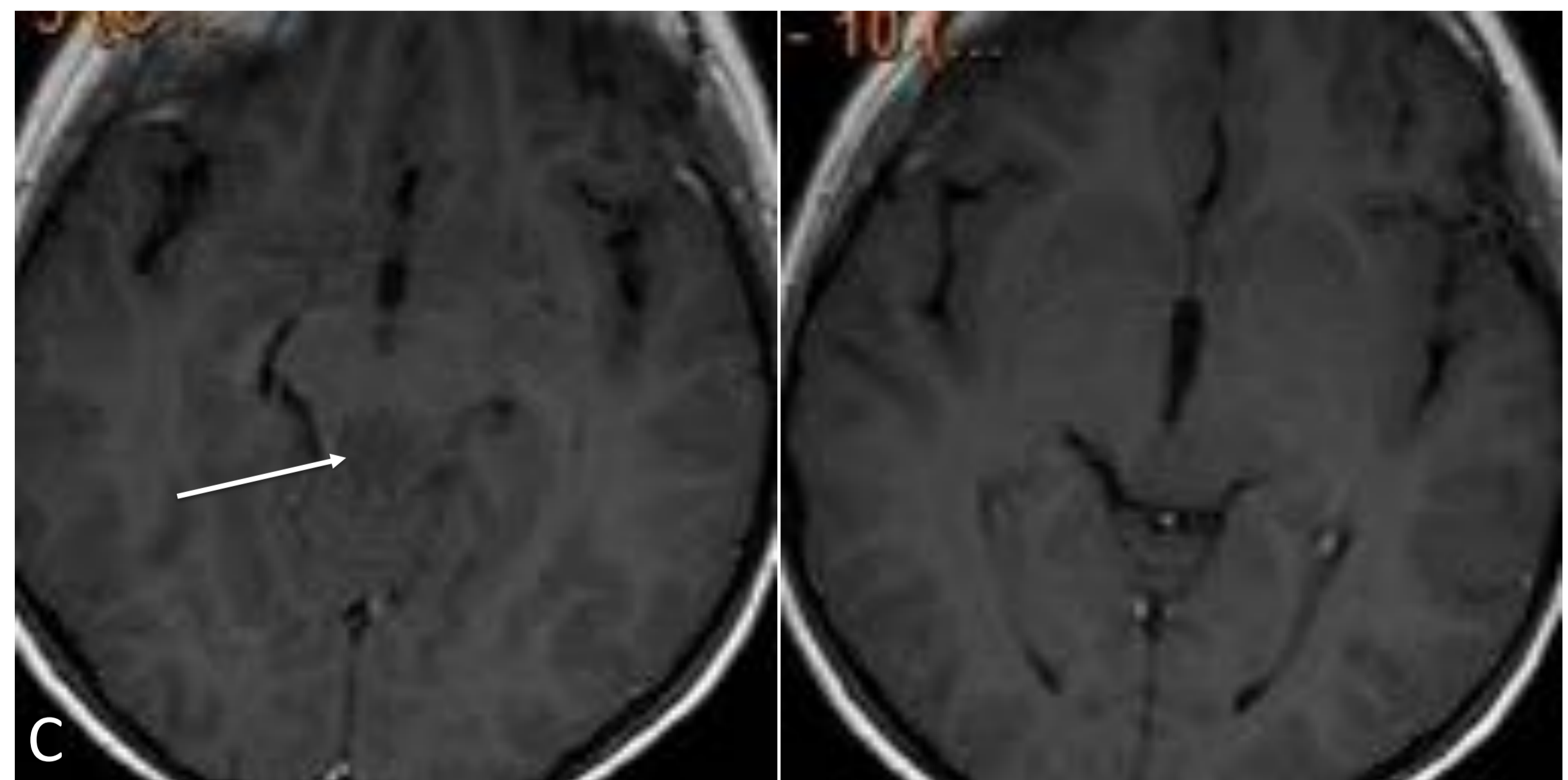
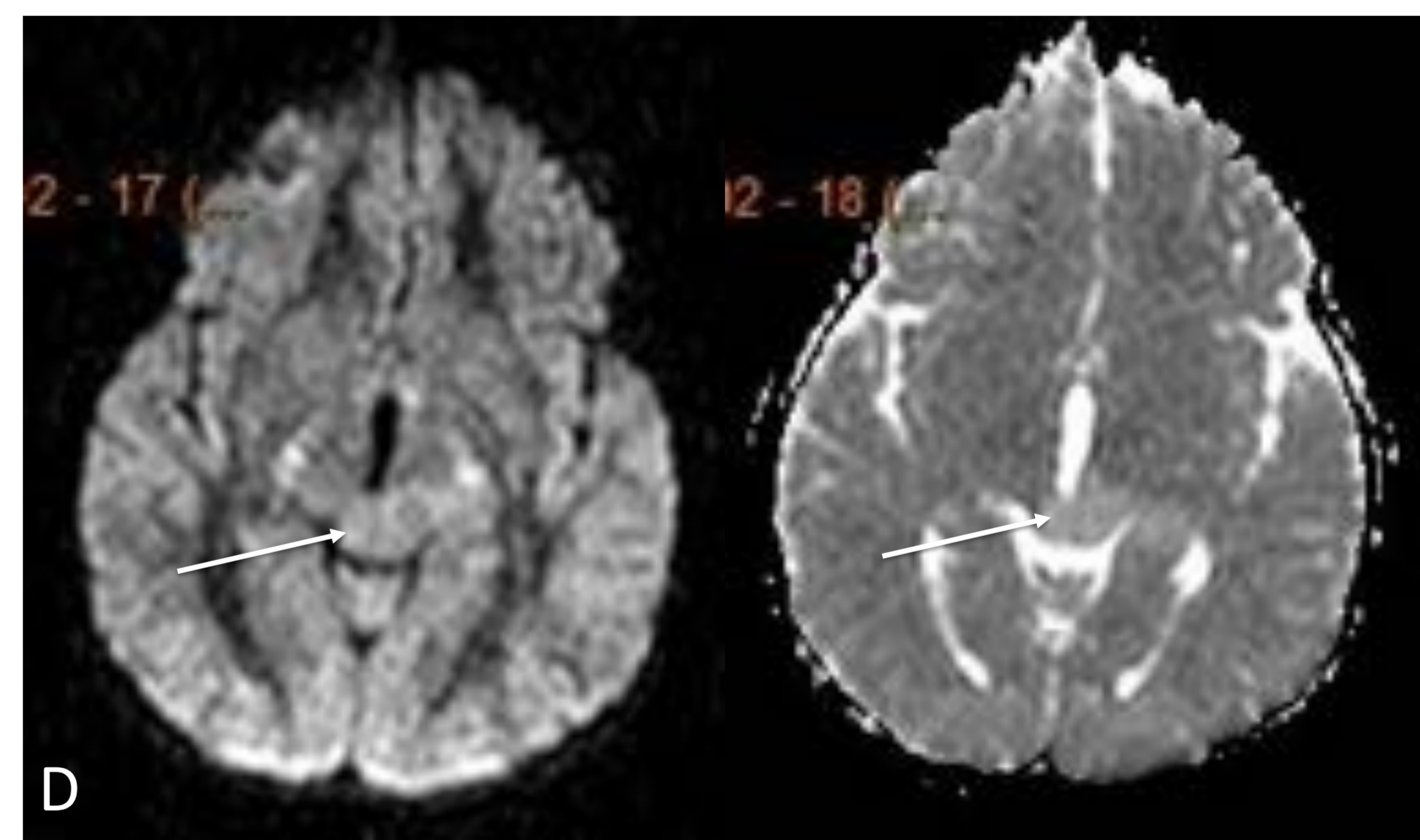
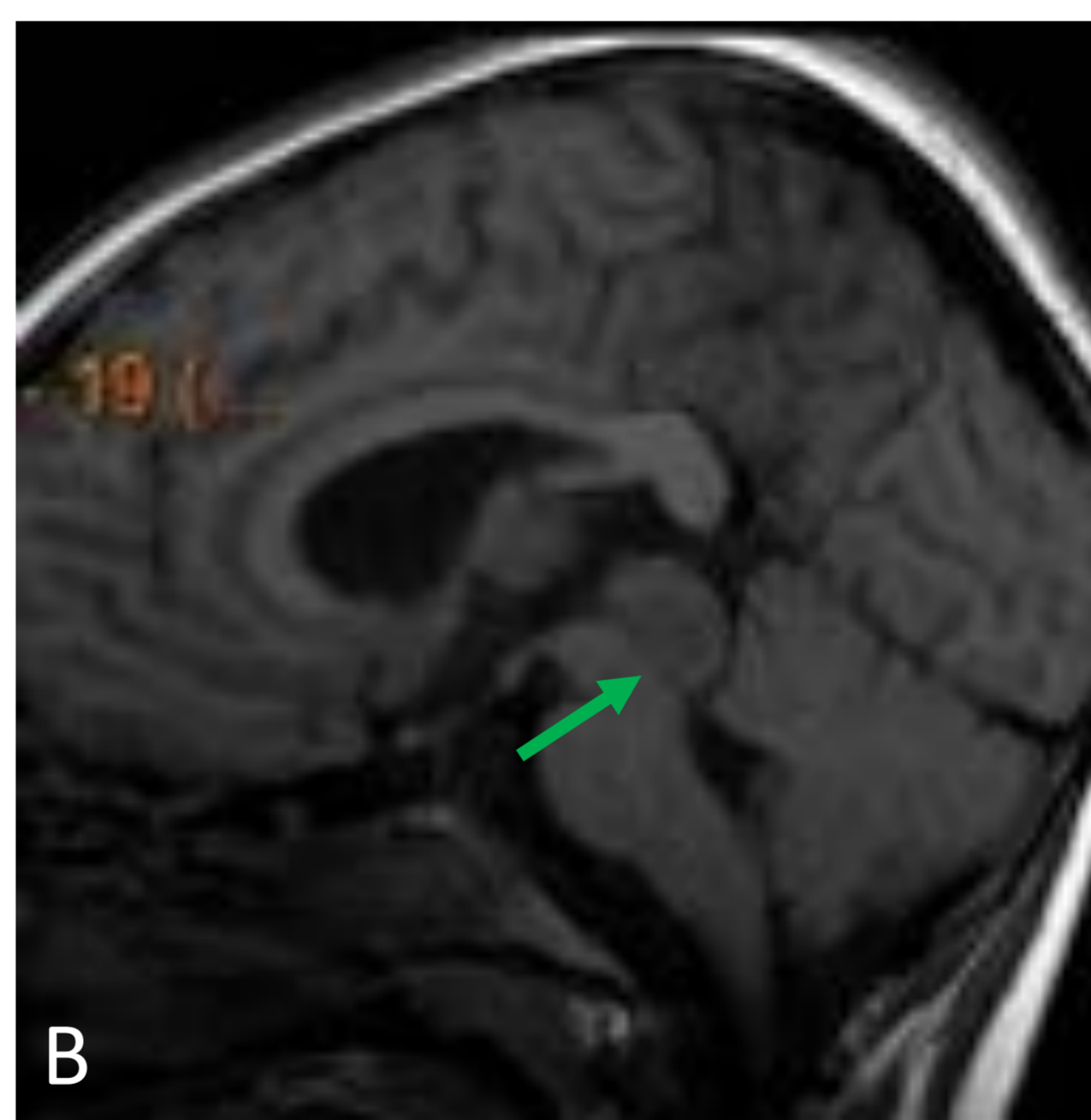
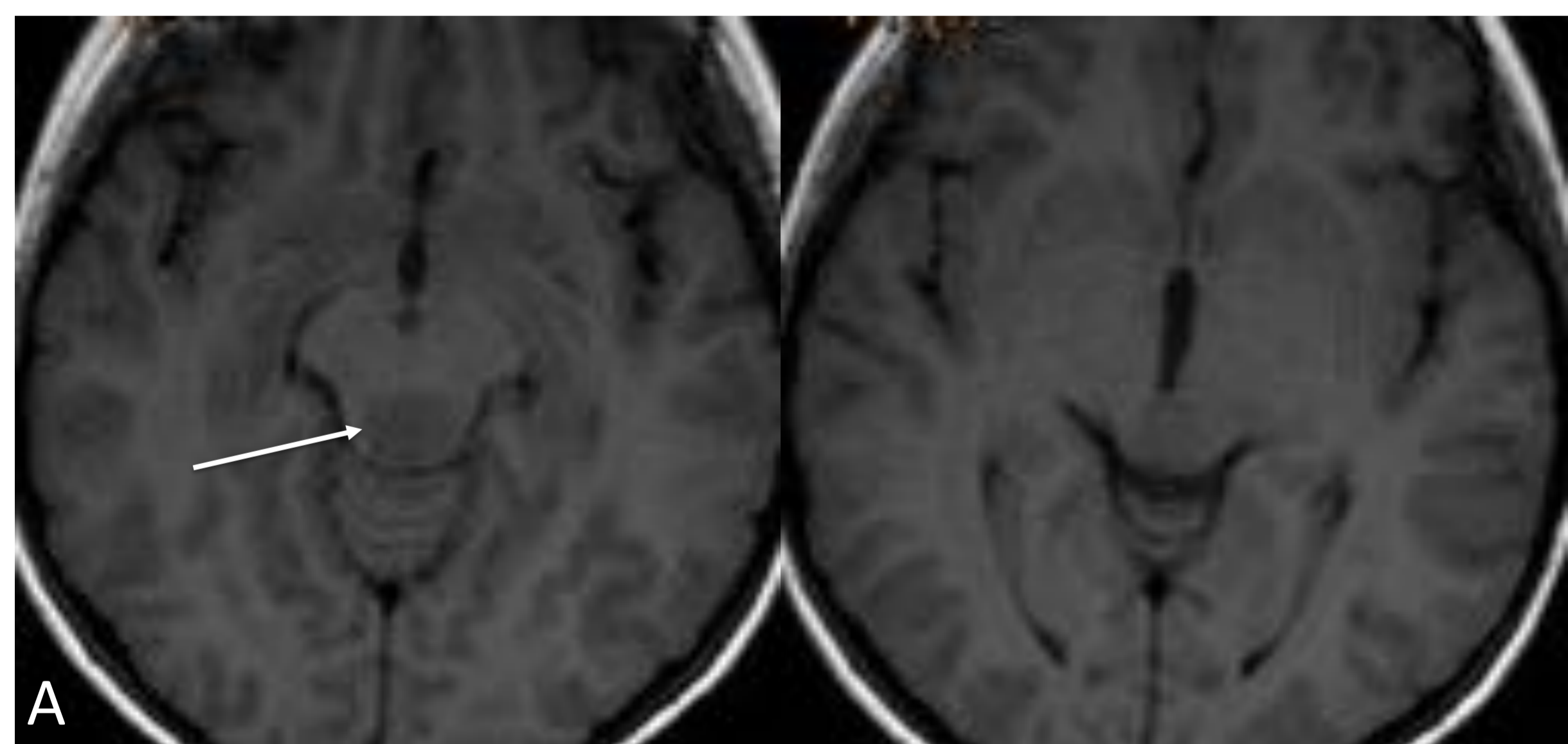
Actualmente pendiente de realizar biopsia lesional.

A. Secuencias TSE T1, transversal y B. sagital, C. Secuencias con gadolinio. Se observa ausencia de realce con contraste.

D. Difusión b1000 y mapa ADC, donde se muestra restricción moderada sin caída de señal en el mapa.

E. La espectroscopia univoxel con TE corto muestra patrón tumoral con descenso del pico de N-acetil aspartato y elevación del pico de Colina.

La elevación del ratio Cho/NAA se ha asociado a menor tiempo de supervivencia (Osborn)



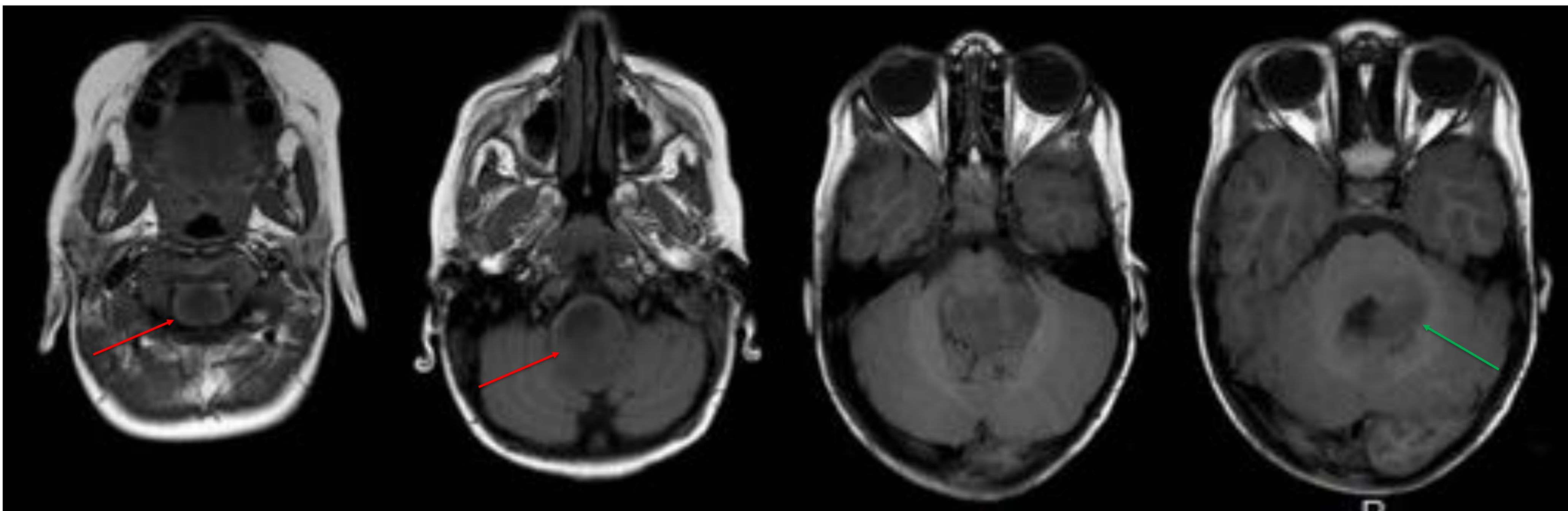
TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

3. Tumores de BULBO

BIOPSIA-RESECCIÓN

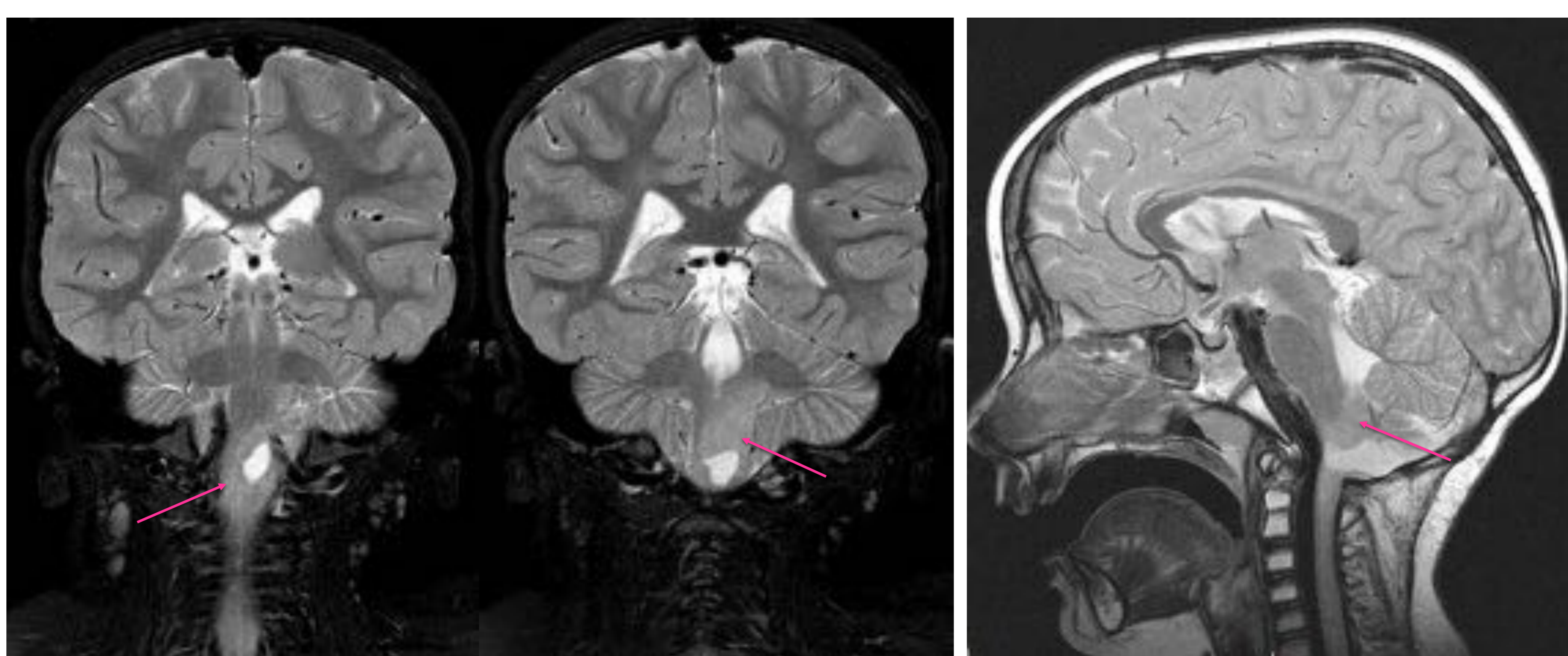
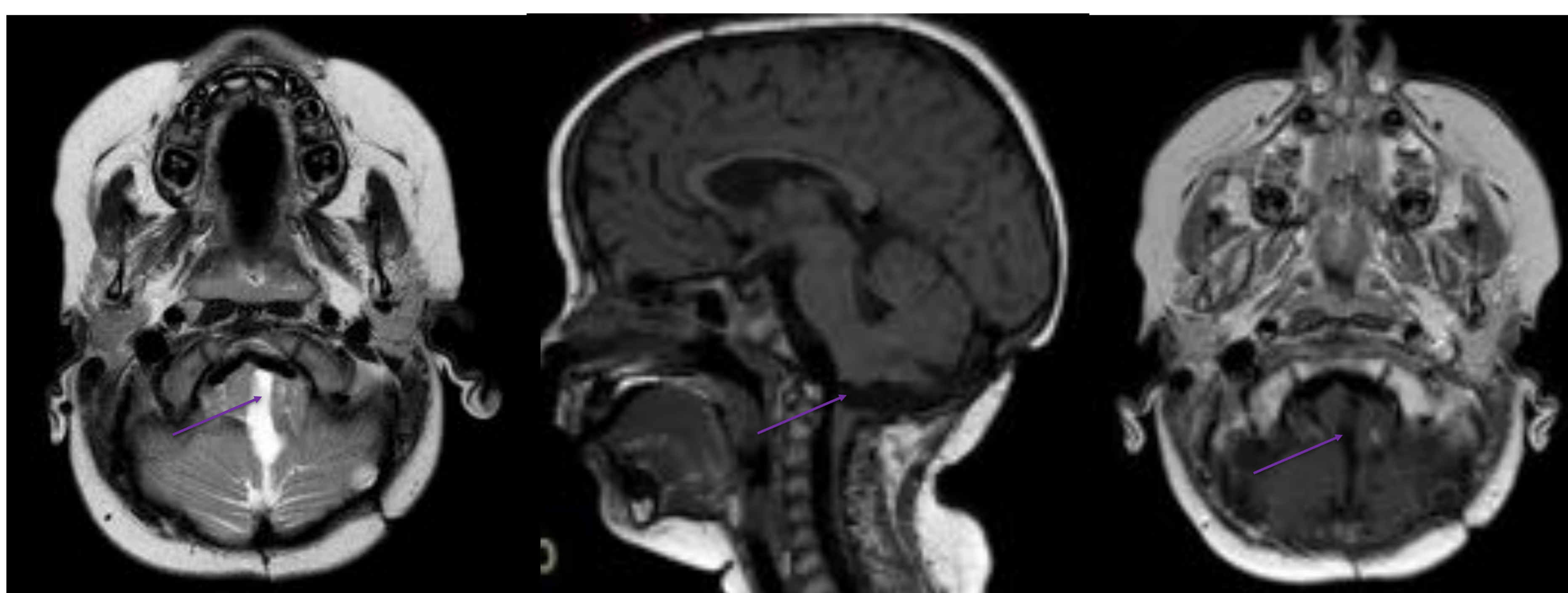
AP: Astrocitoma Pilomixioide y áreas de Pilocítico

Ki 67 10-15%, P53 5%



Paciente varón de 5 años. Tumor situado en unión bulbo medular (→) con componente exofítico dorsal (→). Presenta extensión craneal hacia pedúnculo cerebeloso izquierdo (→) y caudal hacia médula proximal (→). Es sólido (*) quístico (+), con realce intenso del componente sólido y sin realce mural de la parte quística. Presenta características de astrocitoma de bajo grado. La anatomía patológica mostró grado I-II.

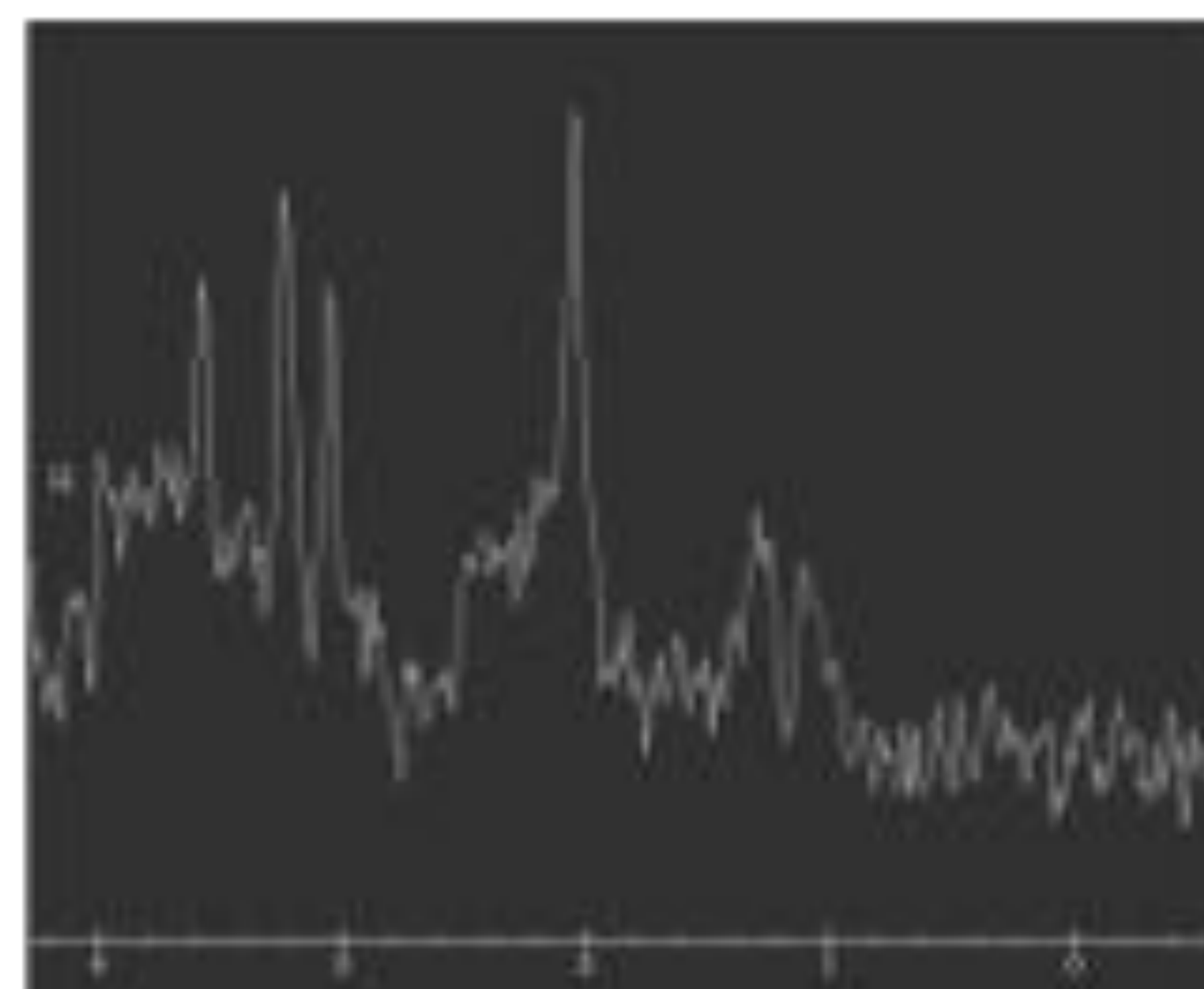
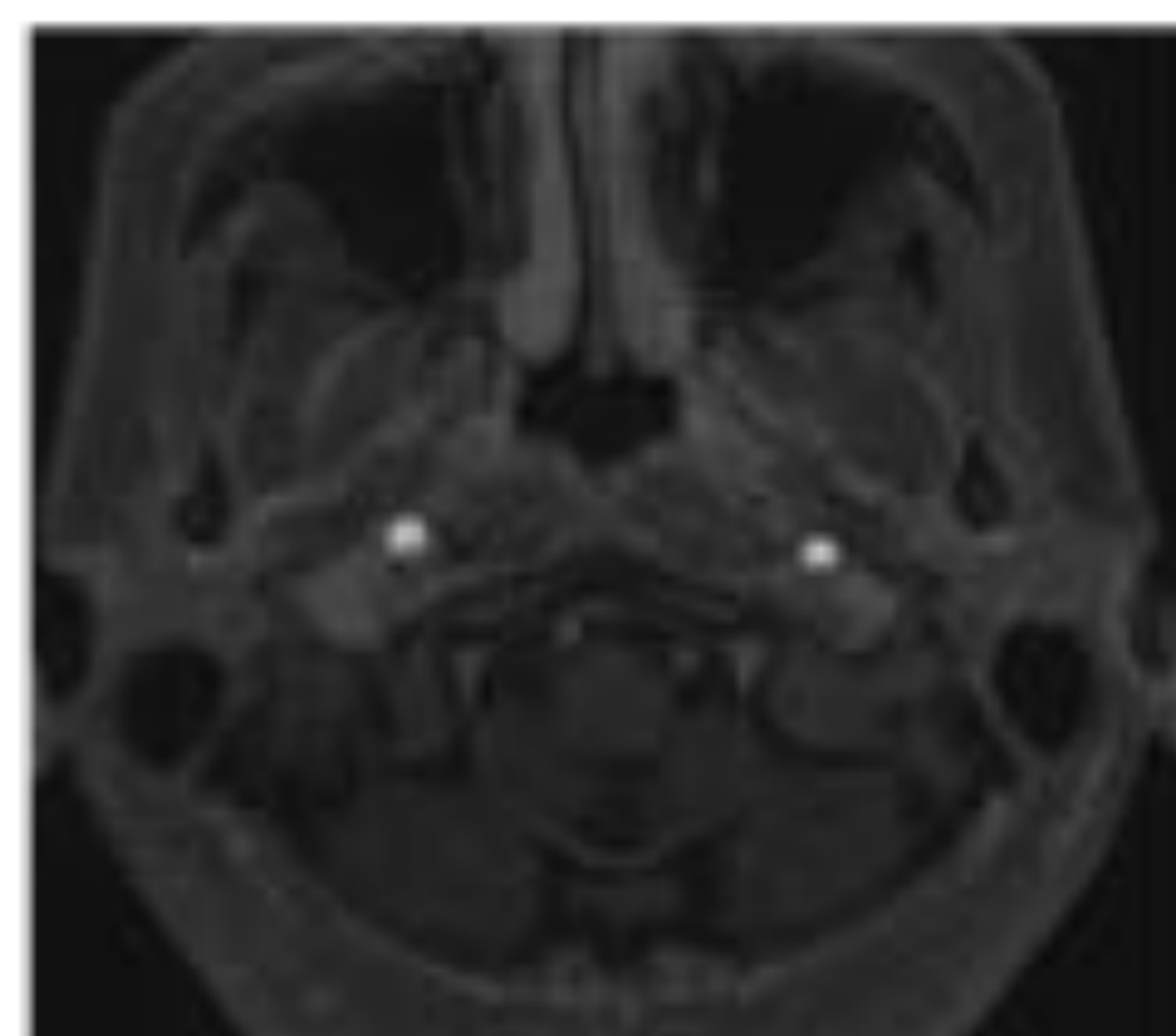
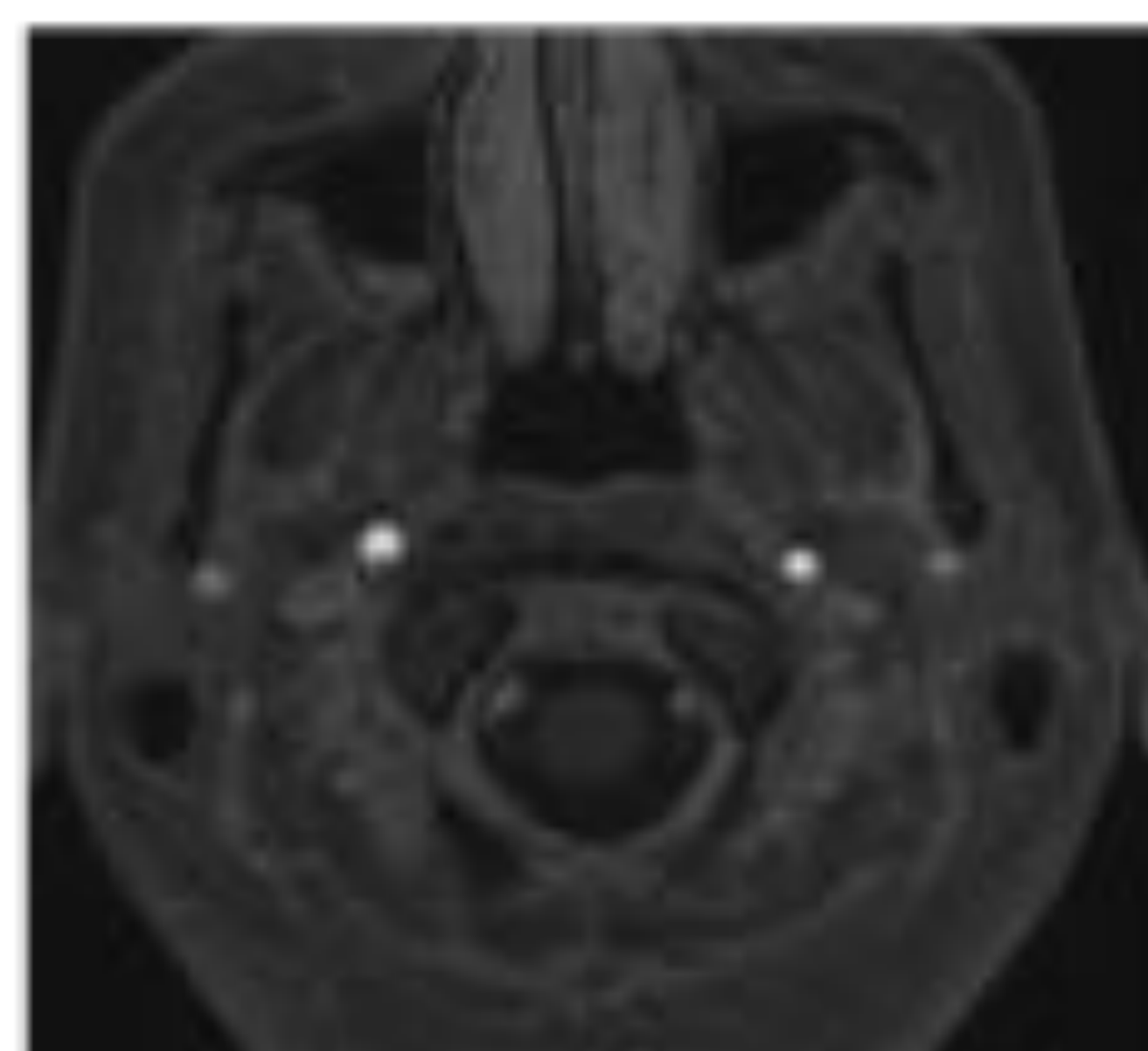
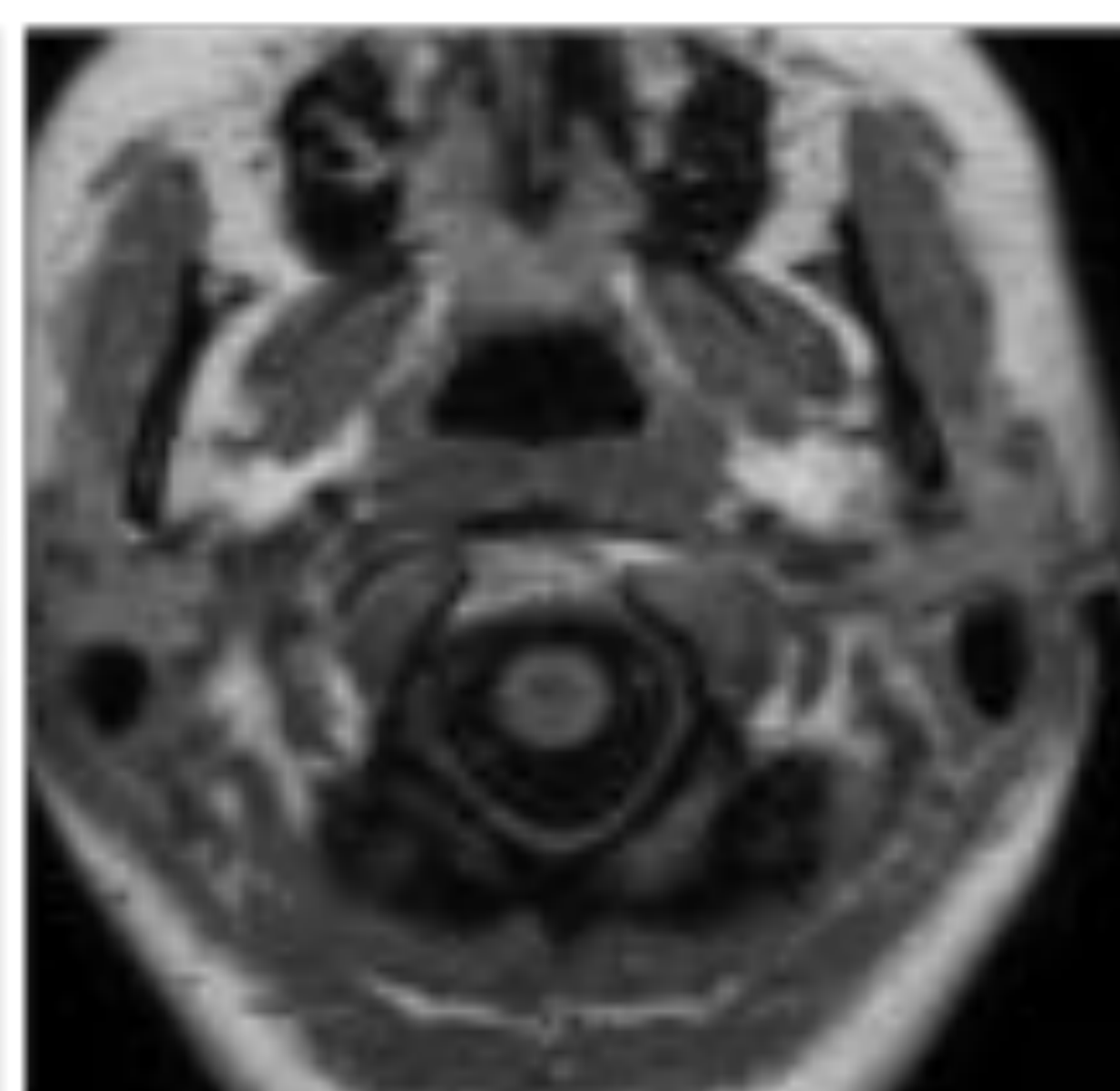
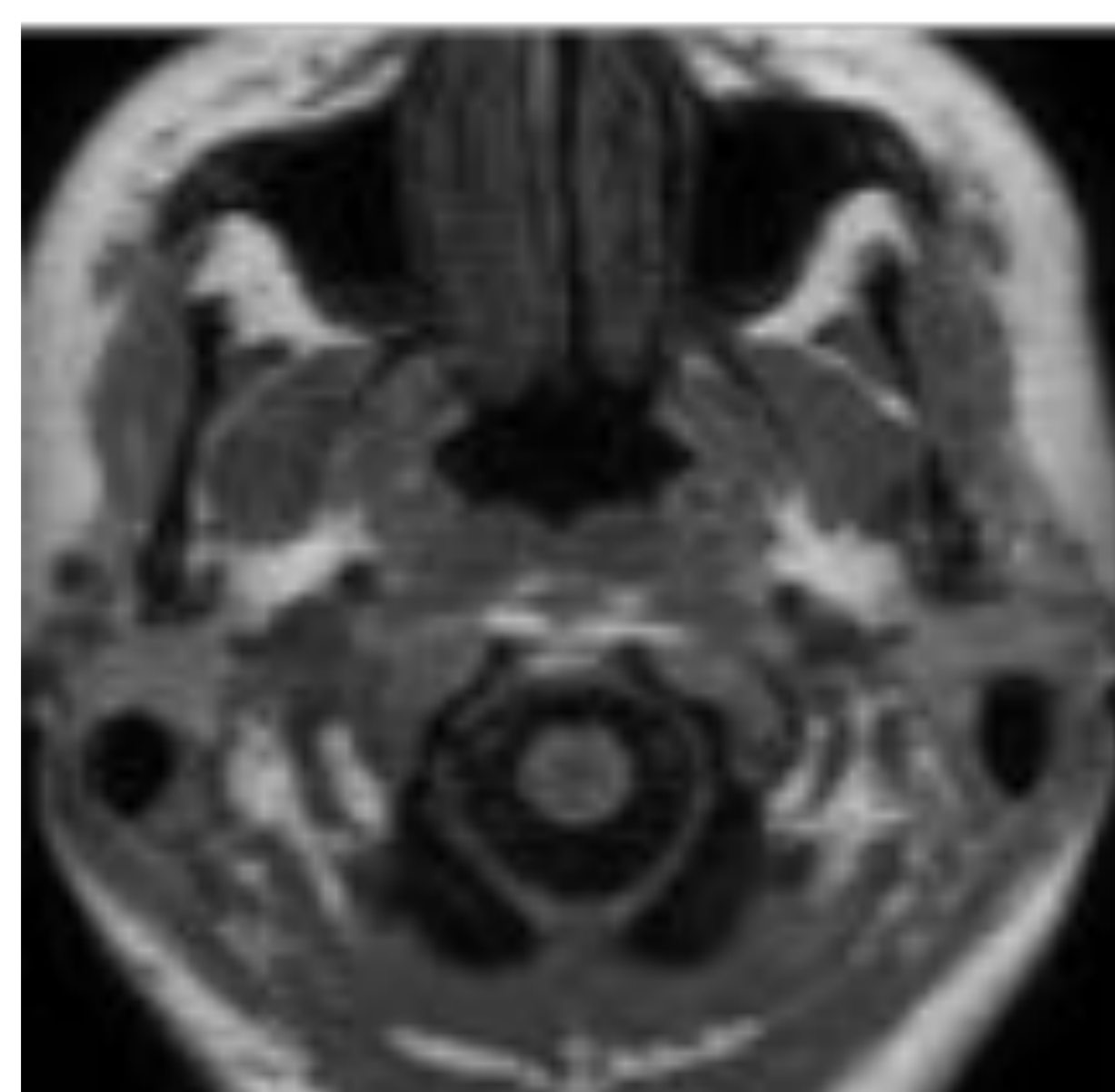
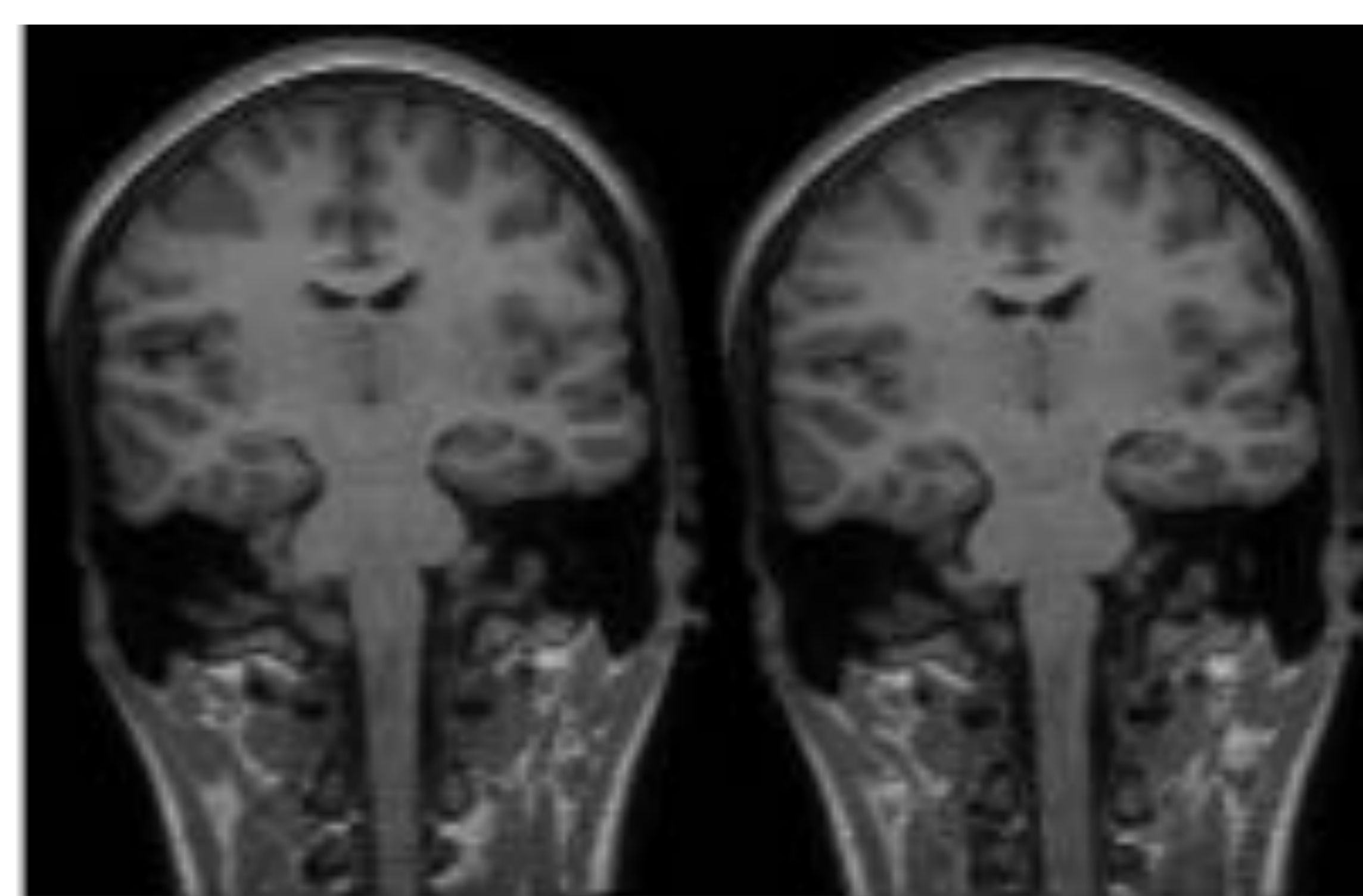
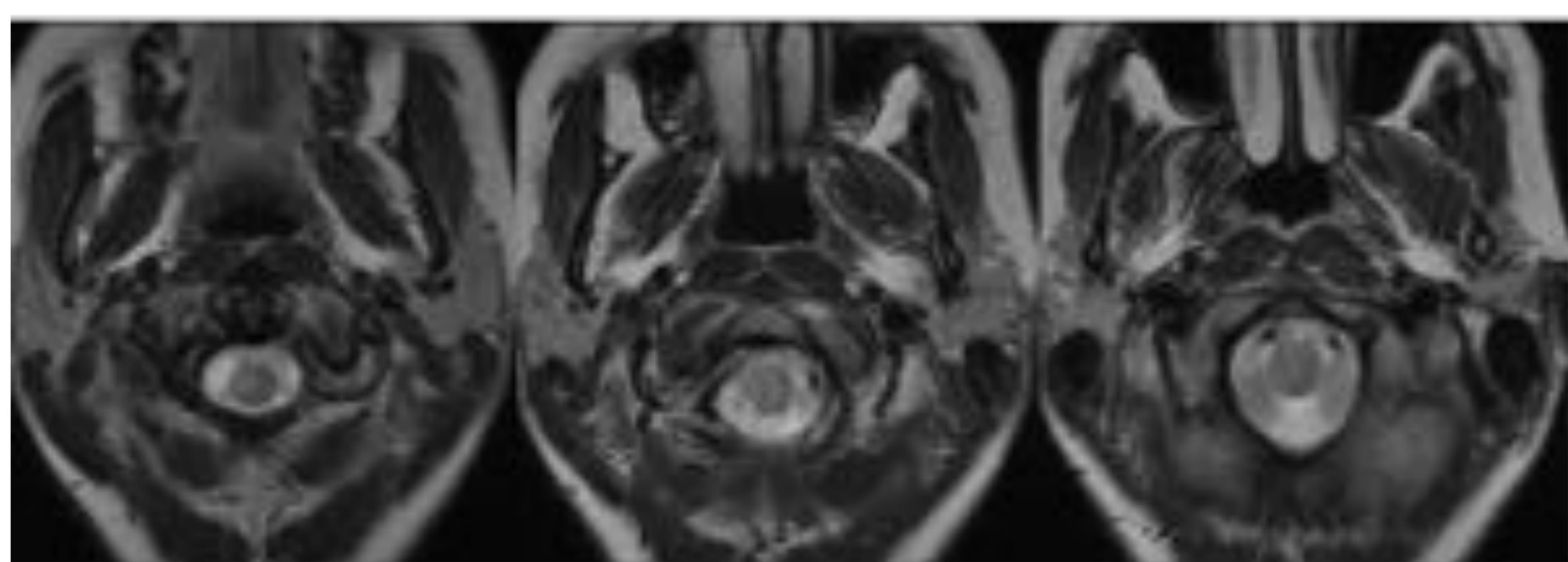
Tratamiento con cirugía de resección parcial (→) con craneotomía suboccipital y resección de arco posterior de C1, quedó resto tumoral menor del 75% (→). Posteriormente recibió quimioterapia. Estabilidad en controles durante 3 años.



TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

3. Tumores de BULBO

NO BIOPSIADO

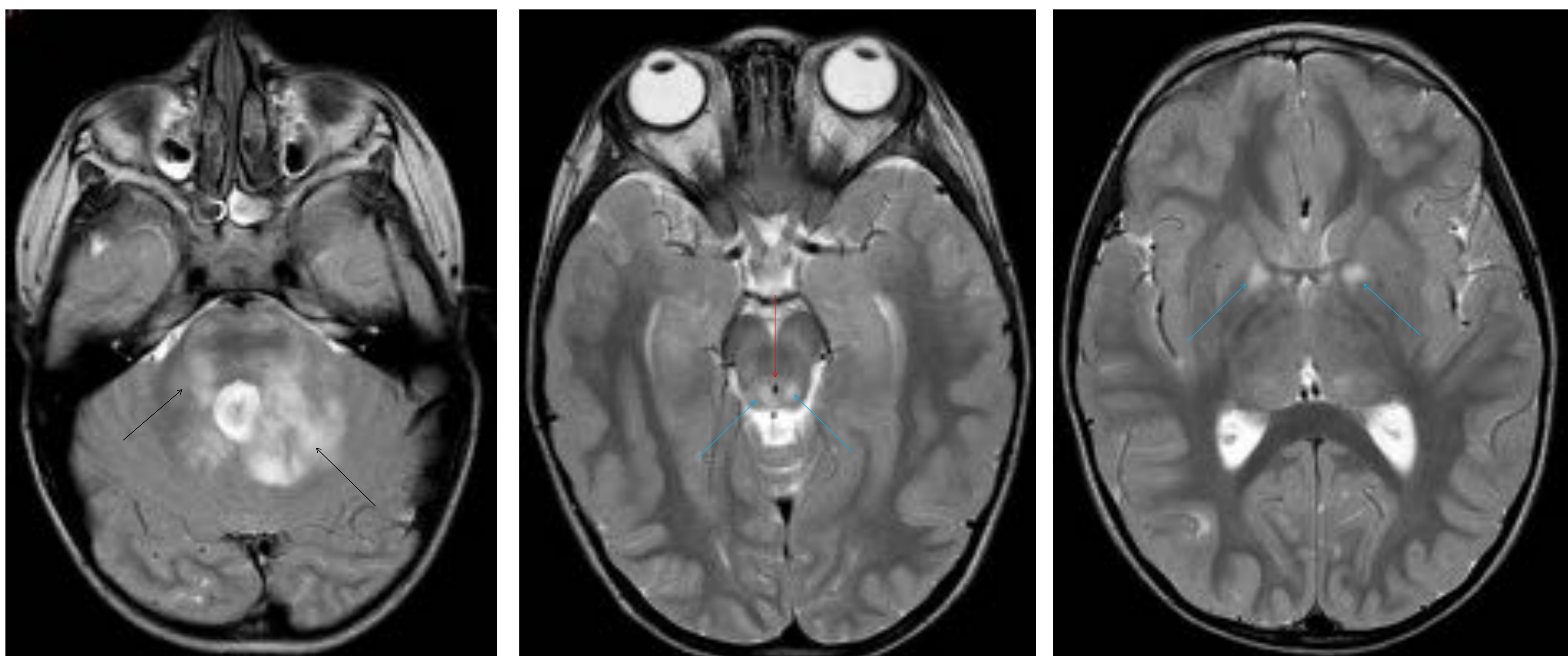


Imágenes del Hospital Quirón, Málaga

Paciente mujer de 16 años. Lesión en bulbo y unión bulbomedular (O) encontrada de forma accidental en un estudio RM por cefalea. Seis meses después permanece estable pero ya se presenta clínica neurológica achacable a la la lesión. Descartadas otras patologías (desmielinizante, infecciosa), está en seguimiento cercano, pendiente de valoración para quimioterapia en glioma de bajo grado.

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

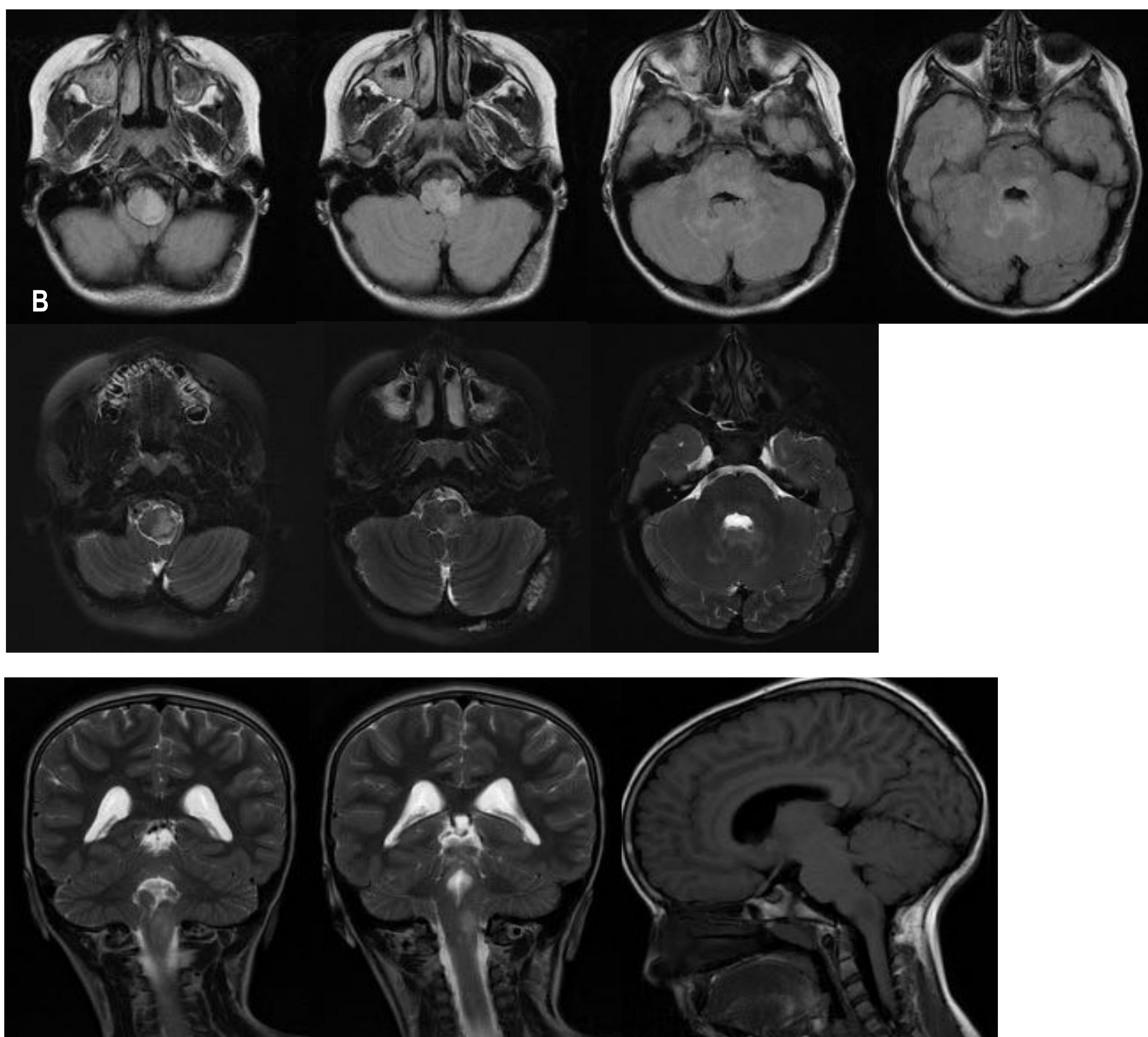
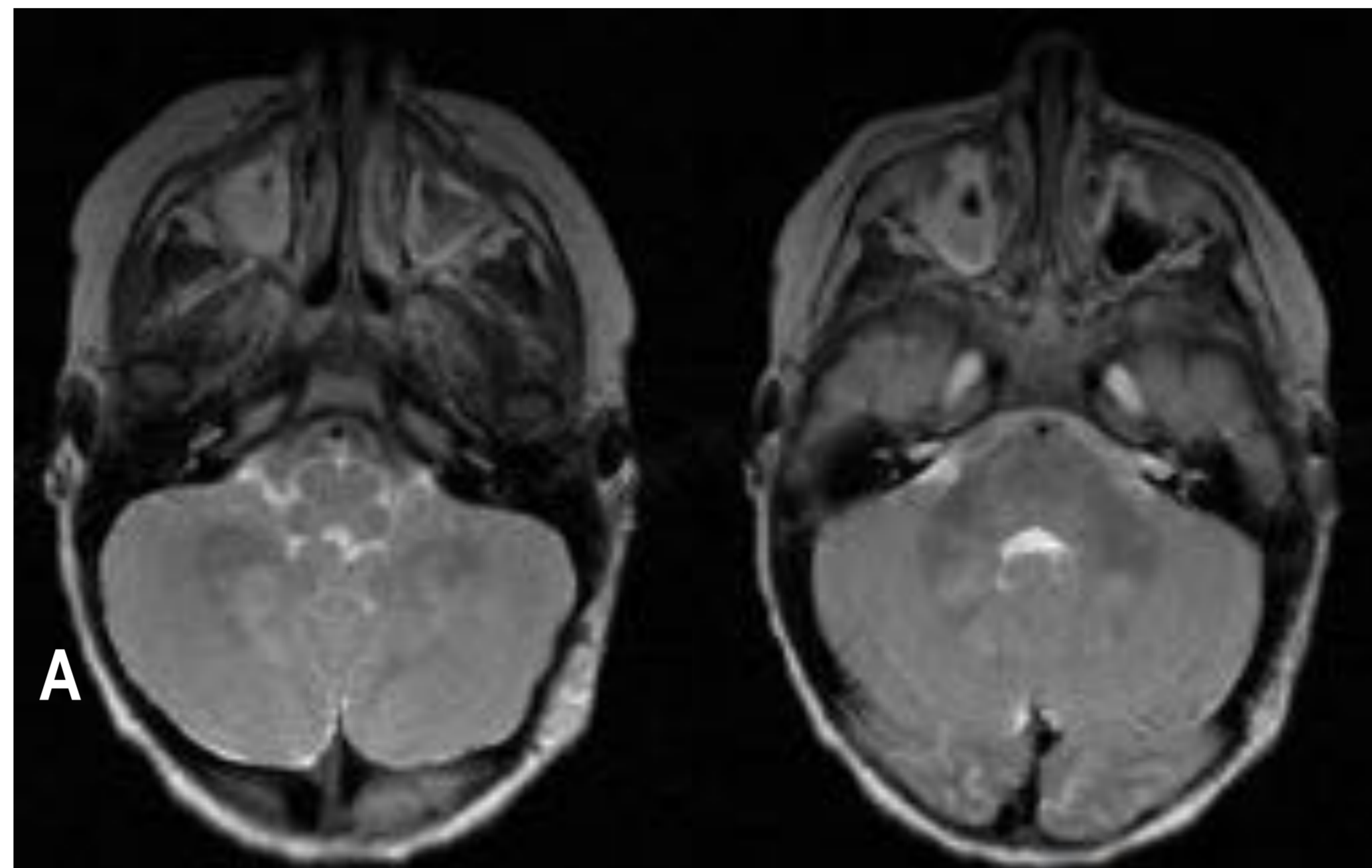
4. Tumores de TE en NEUROFIBROMATOSIS



Glioma de bajo grado en troncoencéfalo con extensión a pedúnculos cerebelosos (→) especialmente izquierdos. Hallazgos en el contexto de NF1. Areas de vacuolización de mielina (→) en mesencéfalo alrededor del acueducto, sin edema ni efecto masa, por lo que no obliteran la luz (→) y en núcleos de la base de forma bilateral. En seguimiento semestral por el tumor de TE.

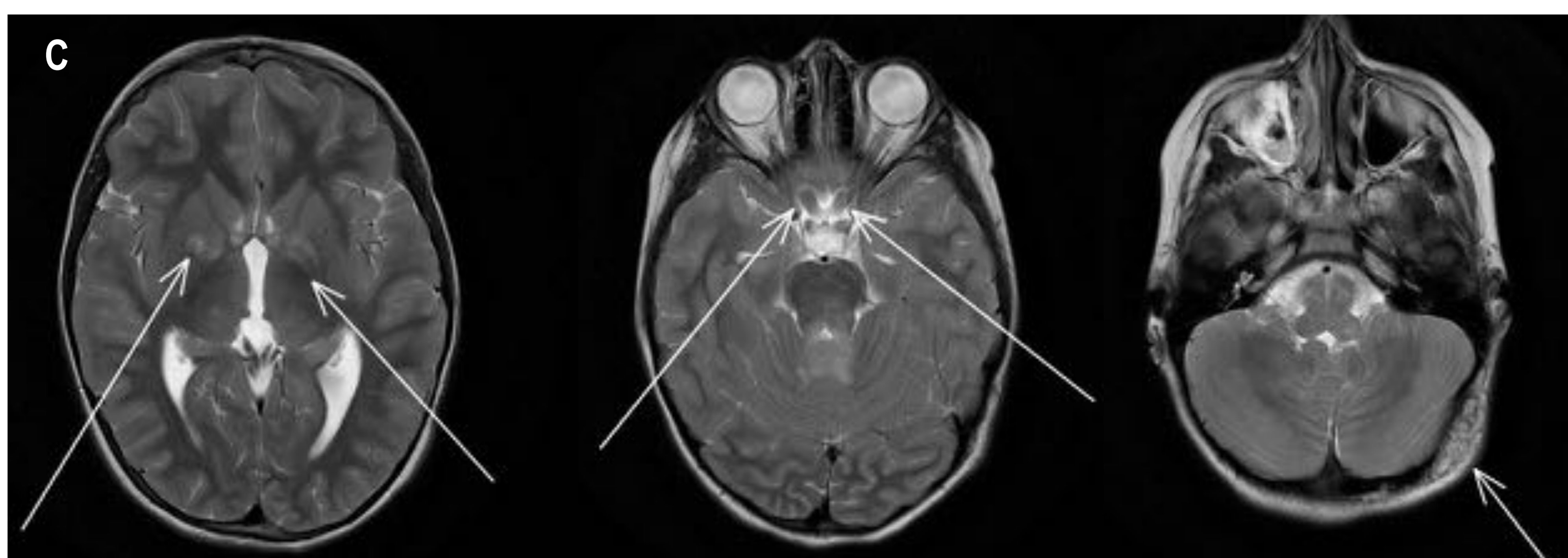
TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

4. Tumores de TE en NEUROFIBROMATOSIS



Paciente con manchas café con leche al nacimiento. Asintomática. Tumor en troncoencéfalo con extensión a pedúnculos cerebelosos, estable en el tiempo, estudio inicial (A), estudio tres años después (B).

Lesiones características de neurofibromatosis 1 (C): vacuolización de mielina en núcleos de la base, leve aumento de tamaño de porción extraconal prequiasmática de ambos nervios ópticos, neurofibroma en partes blandas occipitales izquierdas.



TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

5. Diagnóstico diferencial

Diagnóstico diferencial de lesiones en TE en edad pediátrica

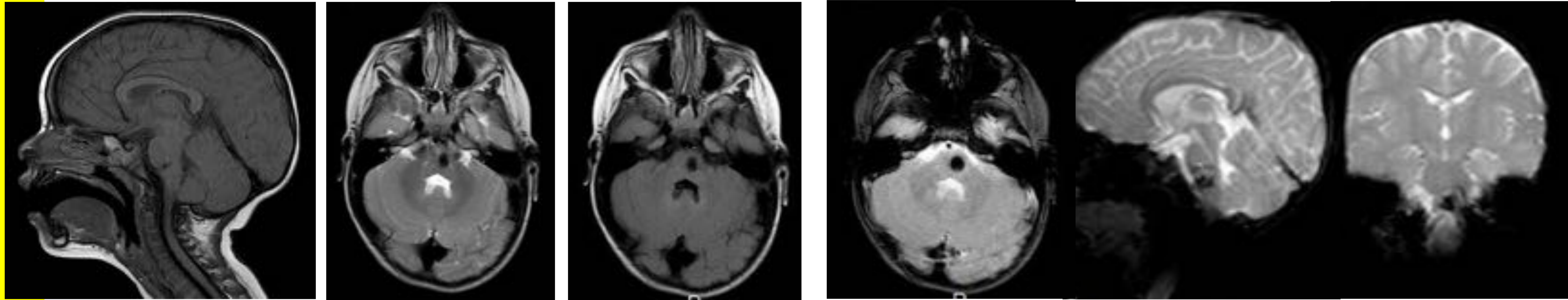
Hay un amplio espectro de lesiones que afectan al TE en pediatría, con superposición en la sintomatología e imagen al diagnóstico:

1. **TUMORAL** Glioma de TE, Tectal y Medular
2. **DEMIELINIZANTE Adquirida** Esclerosis Múltiple, ADEM, Neuromielitis óptica
Síndrome de Desmielinización Osmótica (Mielinólisis Centro Pontina)
3. **INFECCIOSO** Romboencefalitis, Encefalitis viral, TBC, fúngica, parasitaria
4. **VASCULITIS** Afectación SNC por enfermedades del tejido conectivo y otras vasculitis:
Lupus Eritematoso Sistémico, Neuro Bechet, Neurosarcoidosis
5. **VASCULAR** Isquemia-Infarto, Hemorragia, Hipoxia
6. **MALFORMACIONES VASCULARES**
7. **METABÓLICO Y NEURODEGENERATIVO** Enfermedad de Leigh, Enfermedad de Orina de Jarabe de Arce, Aciduria Glutárica, Enfermedad de Wilson, Enfermedad de Alexander

TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

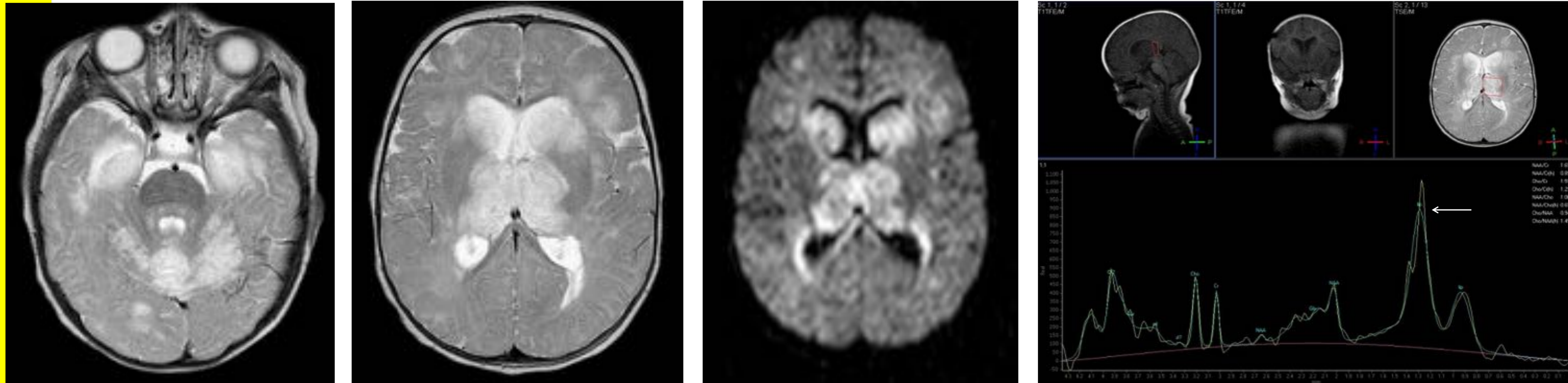
5. Diagnóstico diferencial

Angioma cavernoso



Angioma cavernoso en troncoencéfalo, señal de sangrado en diferentes fases evolutivas y en todas las secuencias (sagital TSE T1, transversal TSE T2, FLAIR, tres planos T2*)

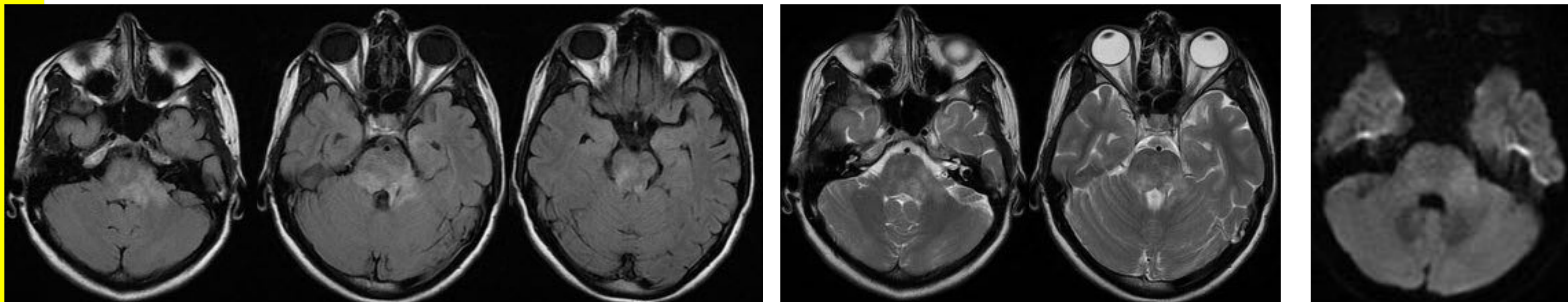
Síndrome de Leigh



Paciente de 6 meses. Acude a urgencias por disminución del tono muscular, rechazo de las tomas, llanto débil. Episodio de convulsión generalizada. No tiene fiebre ni lesiones cutáneas. Siguió una evolución aguda con empeoramiento generalizado.

Secuencias TSE T2, lesiones bilaterales simétricas en núcleos de la base, folias cerebelosas, profundidad de ambos temporales, parte dorsal del bulbo y periacueductal. El hallazgo más característico de esta patología es la alteración focal bilateral y simétrica de los núcleos de la base y el troncoencéfalo; la hiperintensidad en T2 refleja los cambios espongiiformes y vacuolización de las estructuras afectas. La espectroscopia univoxel con TE corto muestra llamativa elevación del lactato.

Romboencefalitis



Paciente mujer de 16 años. Clínica neurológica aguda de cefalea, vómitos, cuadro cerebeloso, sin fiebre. Secuencias transversales Flair, TSE T2 y difusión, con alteración de señal en troncoencéfalo y pedúnculo izquierdo, leve restricción en difusión. Se aisló enterovirus en muestra nasal y fecal. Mejoró con inmunoglobulinas y corticoides.

CONCLUSIONES

Existen numerosas clasificaciones de los tumores de troncoencéfalo, dependiendo del acercamiento quirúrgico, evolutivo, radiológico... En esta presentación se ha seguido una clasificación anatómica que se correlaciona estrechamente con el tratamiento tumoral. Corresponden a un grupo tumoral muy heterogéneo tanto en la presentación radiológica como en la aproximación al tratamiento.

La nueva revisión de la clasificación de los tumores del SNC, WHO 2016, incluye el "glioma difuso de línea media con mutación H3 K27M", que engloba al denominado glioma intrínseco difuso pontino. La correlación tumor-características moleculares abre un nuevo campo al tratamiento de estos tumores tan agresivos.

En resumen, los tumores mesencefálicos cuadrigeniales son focales y se tratan derivando el LCR ante su presentación mecánica-obstructiva de flujo.

Los tumores mesencefálicos del tectum se tratan con cirugía, seguida de Qt / Rt según la anatomía patológica y la edad del paciente.

Los tumores situados en protuberancia o los centrales de troncoencéfalo (DIPG y DIBG) son difusos y en ellos se está planteando la biopsia, seguida de Rt /Qt dependiendo de la histología, que suele ser de alto grado (WHO III / IV)

Los tumores bulbares o de la unión bulbomedular, si tienen componente exofítico dorsal, suelen ser abordables quirúrgicamente.

La imagen tiene un importante papel en la decisión terapéutica, dado que permite definir con gran exactitud la localización tumoral y sus características al diagnóstico, posteriormente valora el comportamiento con el tratamiento y puede predecir la evolución tumoral.

Estos tumores de troncoencéfalo en el contexto de Neurofibromatosis tipo 1 tienen un comportamiento de baja agresividad.



BIBLIOGRAFÍA

- * Puget S, Beccaria K, Blauwblomme T, et al. Biopsy in a series of 130 pediatric diffuse intrinsic pontine gliomas. *Childs Nerv Syst.* 2015;31:1773-80.
- * Garzón M, García-Fructuoso G, Guillén A, et al. Brainstem tumors in children and adolescents: single institutional experience. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:1321-31.
- * Fischbein NJ, Prados MD, Wara W, Russo C, Edwards MS, Barkovich AJ. Radiologic classification of brainstem tumors: correlation of magnetic resonance imaging appearance with clinical outcome. *Pediatr Neurosurg.* 1996;24:9-23.
- * Dellaretti M, Touzet G, Reyns N, et al. Correlation among magnetic resonance imaging findings, prognostic factors for survival, and histological diagnosis of intrinsic brainstem lesions in children. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;8:539-43.
- * Angelini P, Haqkins C, Laperriere N, Bouffet E, Bartels U. Post mortem examinations in diffuse intrinsic pontine glioma: challenges and chances. *J Neurooncol.* 2011;101:75-81.
- * Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131:803-20.
- * Komori T. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System: The Major Points of Revision. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2017;57:301-11.
- * Alper G, Sreedher G, Zuccoli G. Isolated Brain Stem Lesion in Children: Is It Acute Disseminated Encephalomyelitis or Not?. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013;34:217-20.