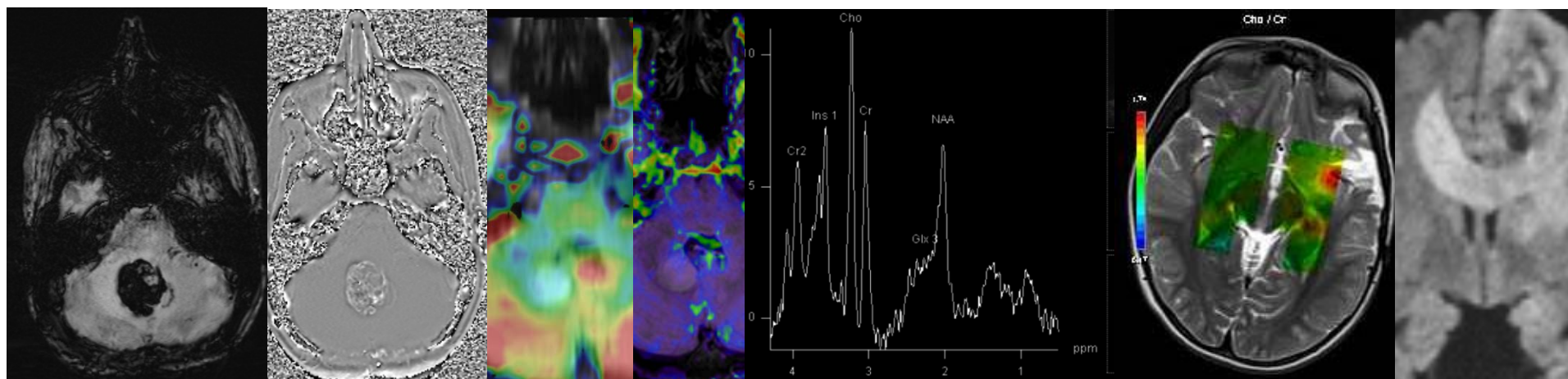


# Tumores Cerebrales Primarios Pediátricos



Sección de Neurorradiología Pediátrica  
Hospital Vall d'Hebron – Área Materno-Infantil  
Barcelona  
[angel.sanchez.idi@gencat.cat](mailto:angel.sanchez.idi@gencat.cat)



# Conflicto de intereses

- Ninguno



Vall  
d'Hebron  
Hospital Group

IDI  
INSTITUT DE  
DIAGNÒSTIC PER  
LA IMATGE

XVI CURSO NACIONAL DE  
NEURORRADIOLOGIA

# Índice



- Objetivos
- Introducción
- Clasificación
- T. Fosa posterior

- T. Supraselar-Diencéfalo
- T. Supratentorial
- Blackjack
- Conclusiones



# Objetivos



Revisar los diferentes tipos de tumores cerebrales pediátricos



Caracterización tumoral según la semiología radiológica



Abordar el diagnóstico diferencial neurooncológico pediátrico



Aproximación oncogenética e introducción en la era molecular



Dominar el blackjack: 21 tumores



Vall  
d'Hebron  
Hospital Complex

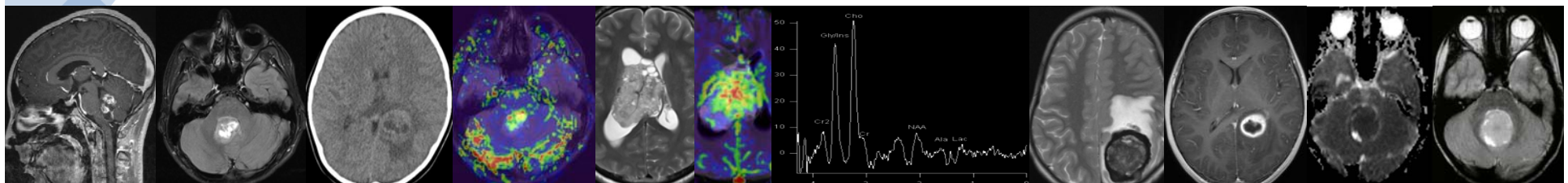
IDI  
INSTITUT DE  
DIAGNÒSTIC PER  
LA IMATGE

XVI CURSO NACIONAL DE  
NEURORRADIOLOGIA



# Introducción

- Tumores del SNC: 25% de todos los cánceres en la infancia
- Tumor sólido más frecuente y mortal. 54-70% **fosa posterior**
- Incidencia de 4/100.000 en menores de 15 años
- Pronóstico ha mejorado en los últimos años; **curación >80%**
- Mejor pronóstico astrocitoma pilocítico de cerebelo
- Alto porcentaje de **secuelas** y reducción de la calidad de vida
- Sintomatología relacionada con HTE, alteración marcha o ppcc
- Clínica insidiosa, aunque a veces aguda como crisis o hidrocefalia



# Etiología

Neurofibromatosis: Neurofibroma, Astrocitoma...

Esclerosis Tuberosa: Hamartoma, SEGA

Von Hippel-Lindau: Hemangioblastoma

Li-Fraumeni: Astrocitoma, MBL (mutación *TP53*)

Sd. Turcot: Astrocit, MBL WNT (mutación *APC*)

Sd. Gorlin: Meduloblastoma SHH (*PTCH1/SUFU*)

Sd. Rubinstein-Taybi: Meduloblastoma (*CREBBP*)

Mayoría esporádicos sin causa conocida. Sd. genéticos → > incidencia

# Clasificación



Vall d'Hebron  
Hospital

IDI  
INSTITUT DE  
DIAGNÒSTIC PER  
LA IMATGE

XVI CURSO NACIONAL DE  
NEURORRADIOLOGIA

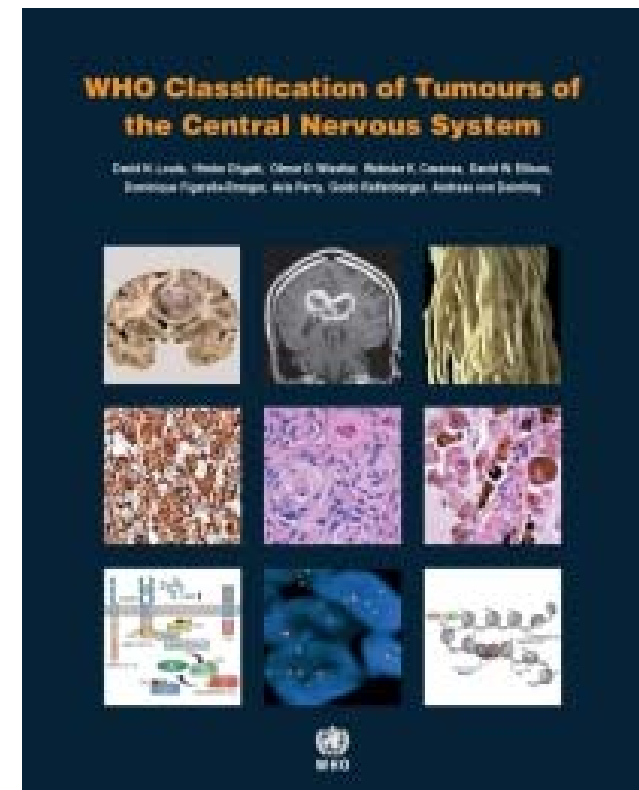
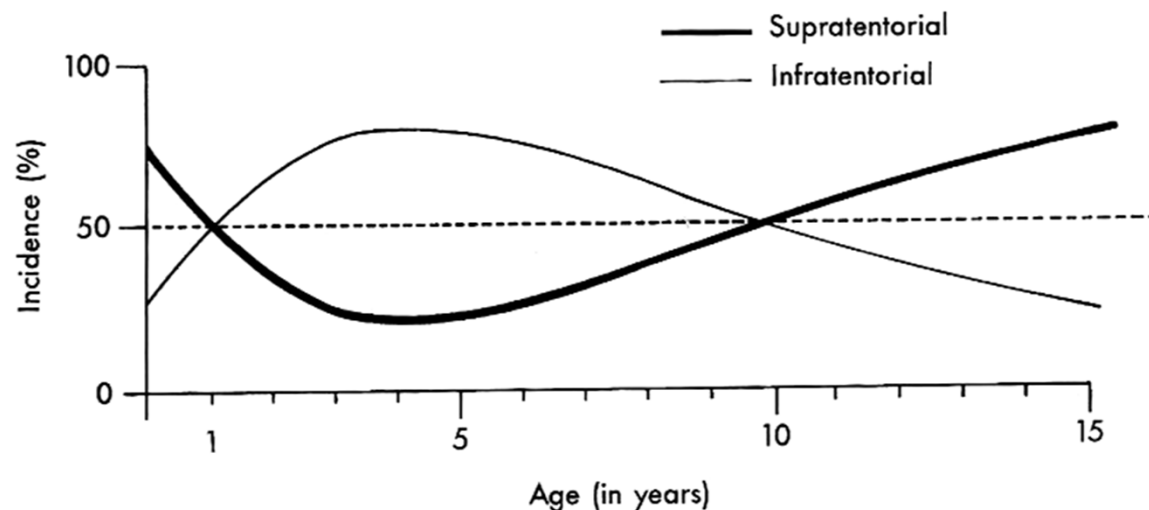
Acta Neuropathol (2016) 131:803–820  
DOI 10.1007/s00401-016-1545-1



REVIEW

## The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary

David N. Louis<sup>1</sup> · Arie Perry<sup>2</sup> · Guido Reifenberger<sup>3,4</sup> · Andreas von Deimling<sup>4,5</sup> ·  
Dominique Figarella-Branger<sup>6</sup> · Webster K. Cavenee<sup>7</sup> · Hiroko Ohgaki<sup>8</sup> ·  
Otmar D. Wiestler<sup>9</sup> · Paul Kleihues<sup>10</sup> · David W. Ellison<sup>11</sup>







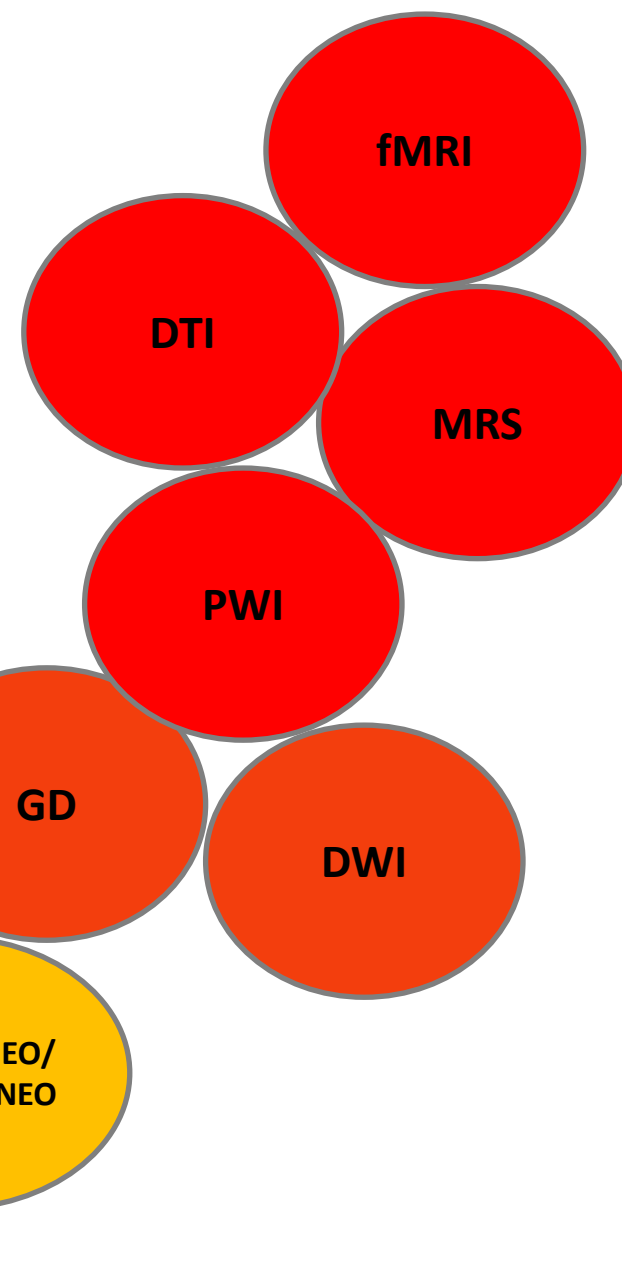
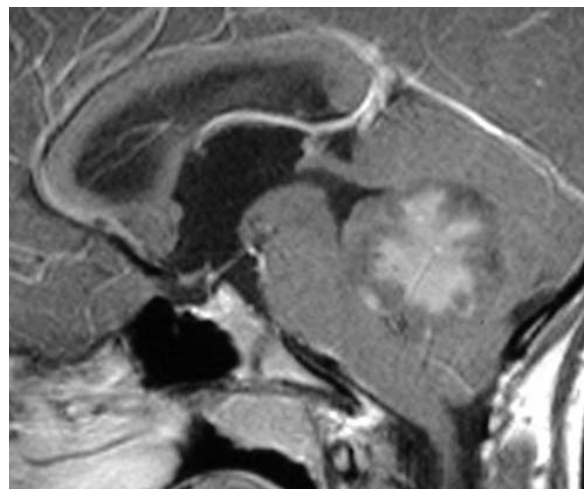
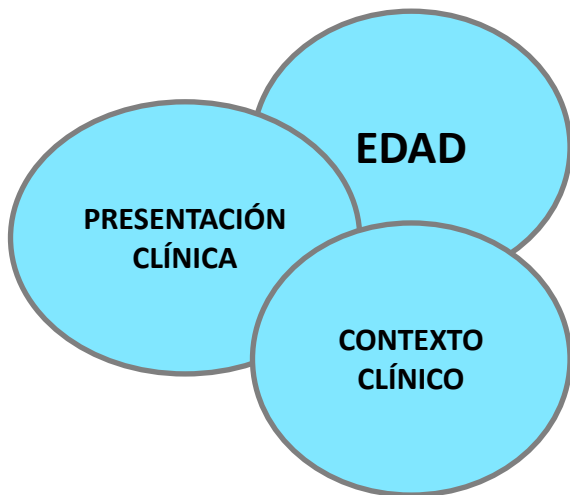
# Clasificación - Gradación

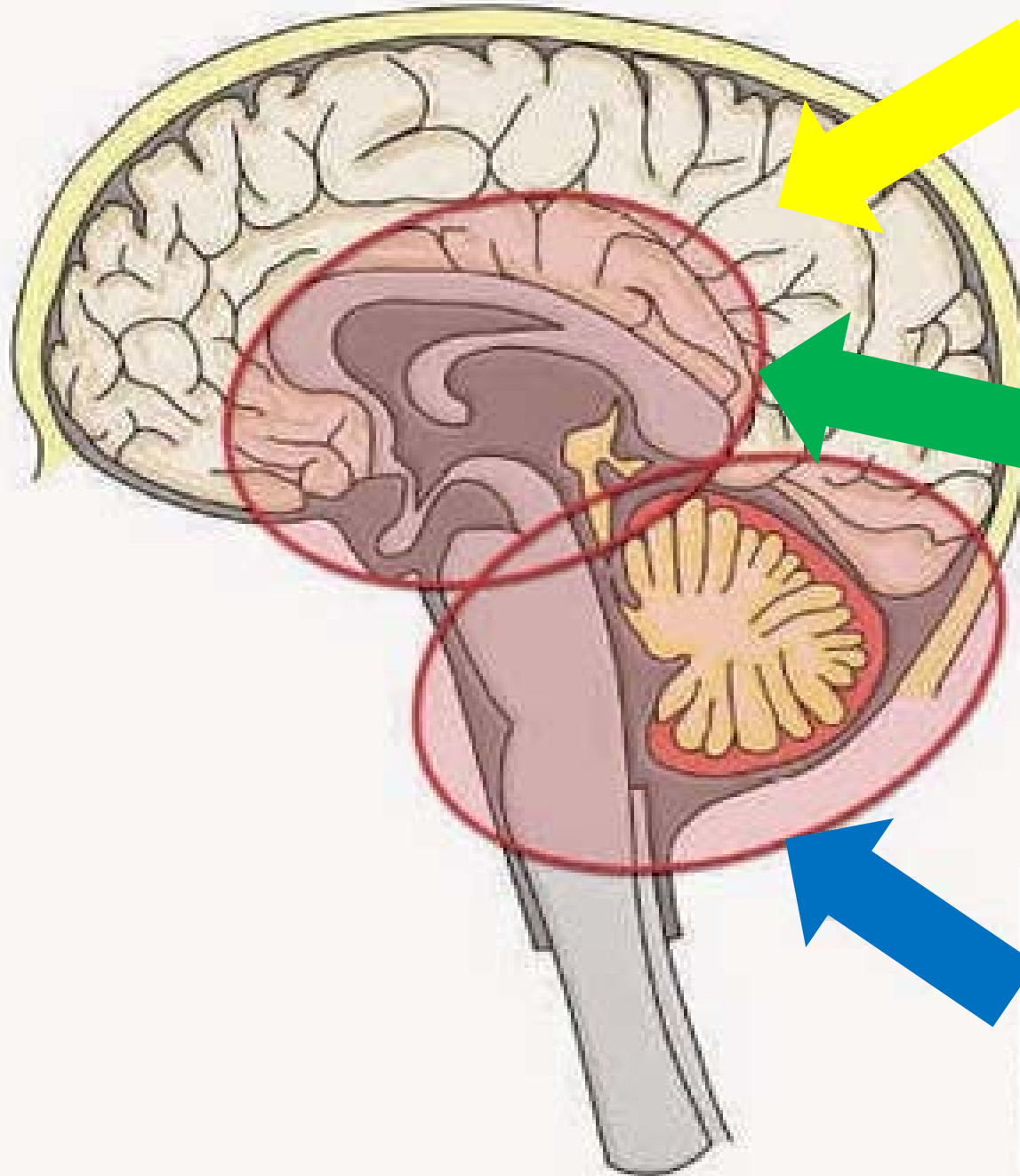


WHO grades of select CNS tumours			
<b>Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours</b>			
Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	II	Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	I
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	III	Papillary glioneuronal tumour	I
Glioblastoma, IDH-wildtype	IV	Rosette-forming glioneuronal tumour	I
Glioblastoma, IDH-mutant	IV	Central neurocytoma	II
<u>Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant</u>	IV	Extraventricular neurocytoma	II
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	II	Cerebellar liponeurocytoma	II
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	III	<b>Tumours of the pineal region</b>	
<b>Other astrocytic tumours</b>		Pineocytoma	I
Pilocytic astrocytoma	I	Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	II or III
Subependymal giant cell astrocytoma	I	Pineoblastoma	IV
Pleomorphic xanthoastrocytoma	II	Papillary tumour of the pineal region	II or III
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	III	<b>Embryonal tumours</b>	
<b>Ependymal tumours</b>		<u>Medulloblastoma (all subtypes)</u>	IV
Subependymoma	I	<u>Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered</u>	IV
Myxopapillary ependymoma	I	Medulloepithelioma	IV
Ependymoma	II	CNS embryonal tumour, NOS	IV
Ependymoma, <i>RELA</i> fusion-positive	II or III	Atypical teratoid/rhabdoid tumour	IV
Anaplastic ependymoma	III	CNS embryonal tumour with rhabdoid features	IV
<b>Other gliomas</b>		<b>Tumours of the cranial and paraspinal nerves</b>	
Angiocentric glioma	I	Schwannoma	I
Chordoid glioma of third ventricle	II	Neurofibroma	I
<b>Choroid plexus tumours</b>		Perineurioma	I
Choroid plexus papilloma	I	Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)	II, III or IV
Atypical choroid plexus papilloma	II	<b>Meningiomas</b>	
Choroid plexus carcinoma	III	Meningioma	I
<b>Neuronal and mixed neuronal-glia tumours</b>		Atypical meningioma	II
Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	I	Anaplastic (malignant) meningioma	III
Gangliocytoma	I	<b>Mesenchymal, non-meningothelial tumours</b>	
Ganglioglioma	I	Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma	I, II or III
Anaplastic ganglioglioma	III	Haemangioblastoma	I
Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)	I	<b>Tumours of the sellar region</b>	
		Craniopharyngioma	I
		Granular cell tumour	I
		Pituicytoma	I
		Spindle cell oncocytoma	I

**PNET**

# Abordaje





### T. Supratentoriales

Gliomas bajo y alto grado  
Ependimoma  
ETMR  
Tumores plexos coroideos  
Tumores glioneuronales

### T.Selar-Diencefálica

Craneofaringioma  
Tumores pineales  
Tumores germinales  
Glioma diencefálico

### T. Infratentoriales

Astrocitoma Cerebeloso  
Meduloblastoma  
Ependimoma  
Glioma troncoencefálico

# Fosa Posterior

- Representan el 54-70% de los tumores del SNC en pediatría

**Astrocitoma pilocítico juvenil**

**Meduloblastoma**

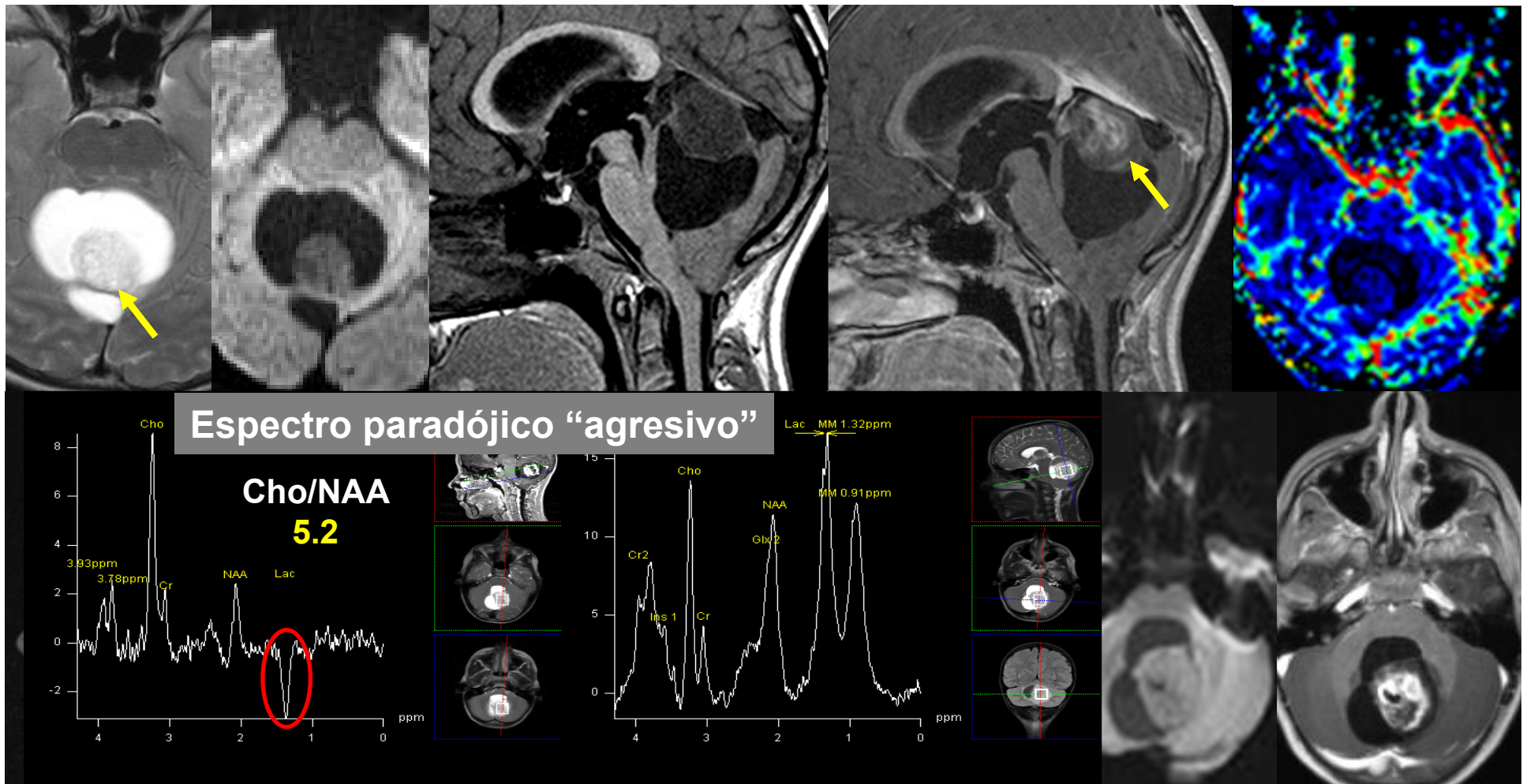
**Ependimoma**

**Glioma troncoencefálico**



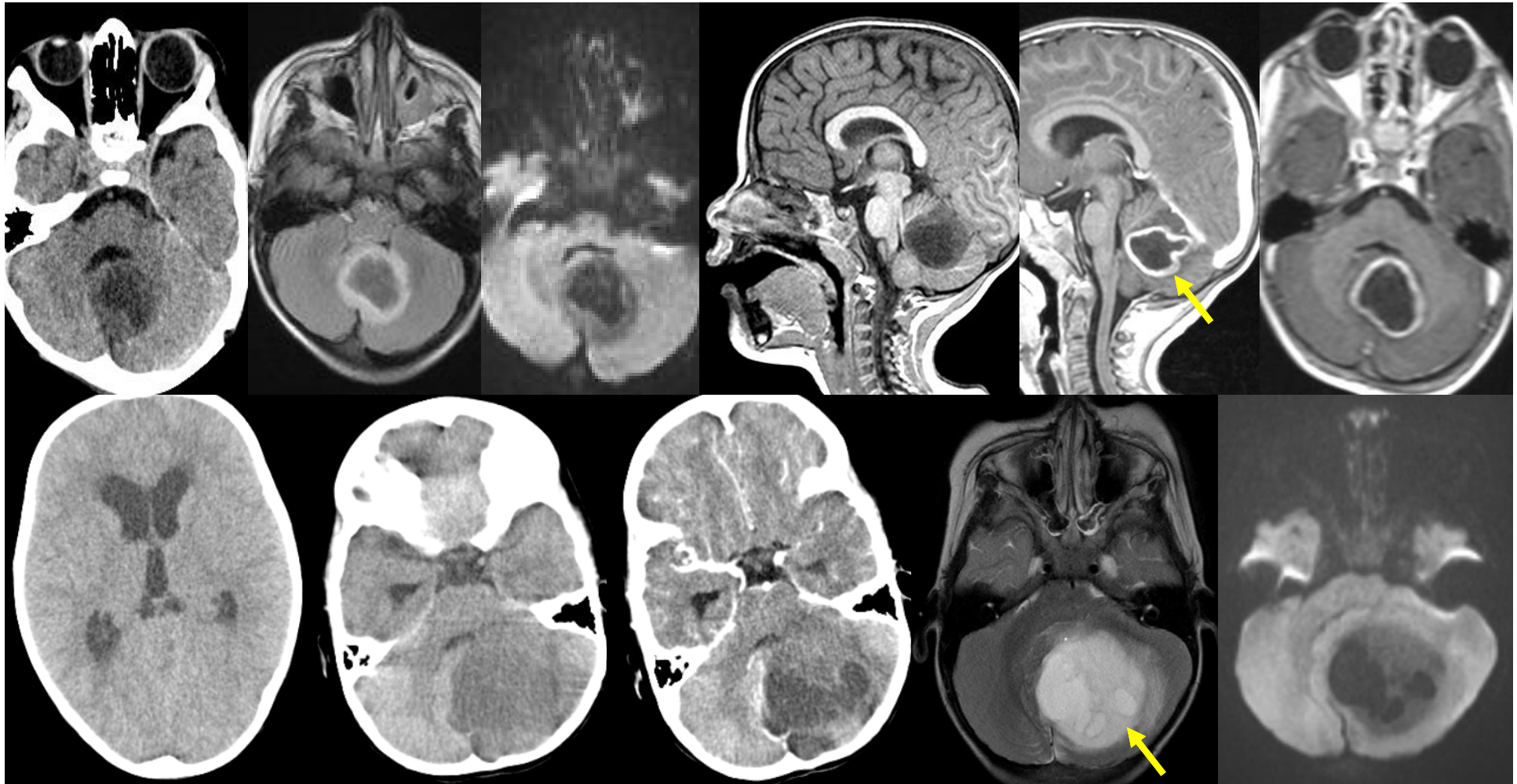
# Astrocitoma pilocítico juvenil

- WHO I. Tumor cerebral pediátrico + **común** (30-35%)
- Pico de incidencia 5-13 a - No diferencia de género
- **Pronóstico excelente** / 90% ratio de supervivencia a los 25 a





# Astrocitoma pilocítico juvenil



- 60% hemisférico cerebeloso + quiste con nódulo mural
- 40% sólido, necrótico y realce en anillo o heterogéneo
- 95% realzan, 20% calcificación, no suelen sangrar

Q. Tumoral

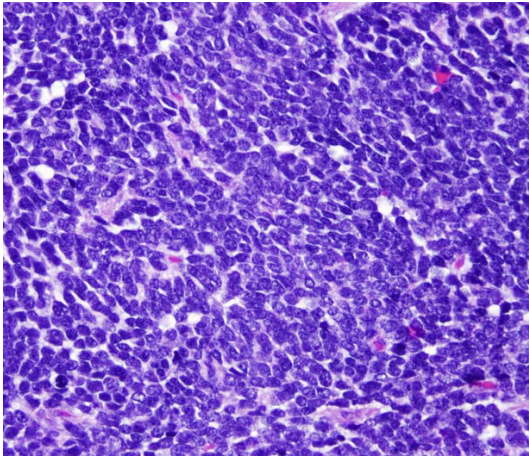
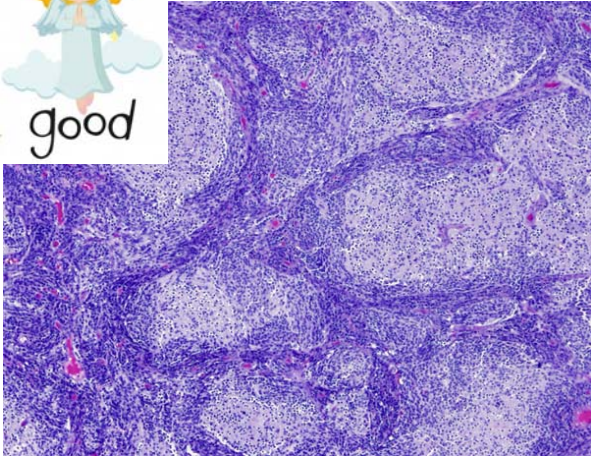
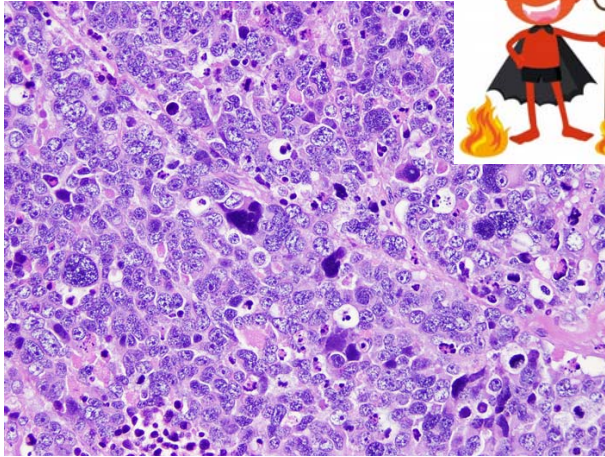
Hiper FLAIR

Realce Gd+

# Meduloblastoma

- Tumor embrionario WHO IV. **Tumor maligno pediátrico + común**
- Hipercelular, poco diferenciado con índice mitótico elevado
- Gran riesgo **diseminación SNC** vía LCR (30% al dx) y recurrencia

## Clasificación Histopatológica

Clásico	Desmoplásico	Extensa Nodularidad	Anaplásico	Células Gigantes
75%	18%	4%	3%	
				
clásico	desmoplásico		anaplásico	



# Medulloblastoma

Molecular Subgroups of Medulloblastoma				
CONSENSUS	WNT	SHH	Group 3	Group 4
Cho (2010)	C6	C3	C1/C5	C2/C4
Northcott (2010)	WNT	SHH	Group C	Group D
Kool (2008)	A	B	E	C/D
Thompson (2006)	B	C', D	E, A	A, C
<b>DEMOGRAPHICS</b>	<b>10%</b>	<b>30%</b>	<b>20%</b>	<b>40%</b>
Age Group:				
Gender: ♀ ♂	♂♂ : ♀♀	♂♂ : ♀♀	♂♂ : ♀	♂♂ : ♀
<b>CLINICAL FEATURES</b>	<b>Línea 1/2</b>	<b>Lateral</b>	<b>Línea 1/2</b>	<b>Línea 1/2</b>
Histology	classic, rarely LCA	desmoplastic/nodular, classic, LCA	classic, LCA	classic, LCA
Metastasis	rarely M+	uncommonly M+	very frequently M+	frequently M+
Prognosis	very good	infants good, others intermediate	poor	intermediate
<b>GENETICS</b>				
<b>GENE EXPRESSION</b>	WNT signaling <b>Turcot</b> MYC +	SHH signaling <b>Gorlin</b> MYCN +	Photoreceptor/GABAergic <b>Diseminación</b> MYC +++	Neuronal/Glutamatergic <b>Sin realce</b> minimal MYC / MYCN





# MB – Diagnóstico integrado

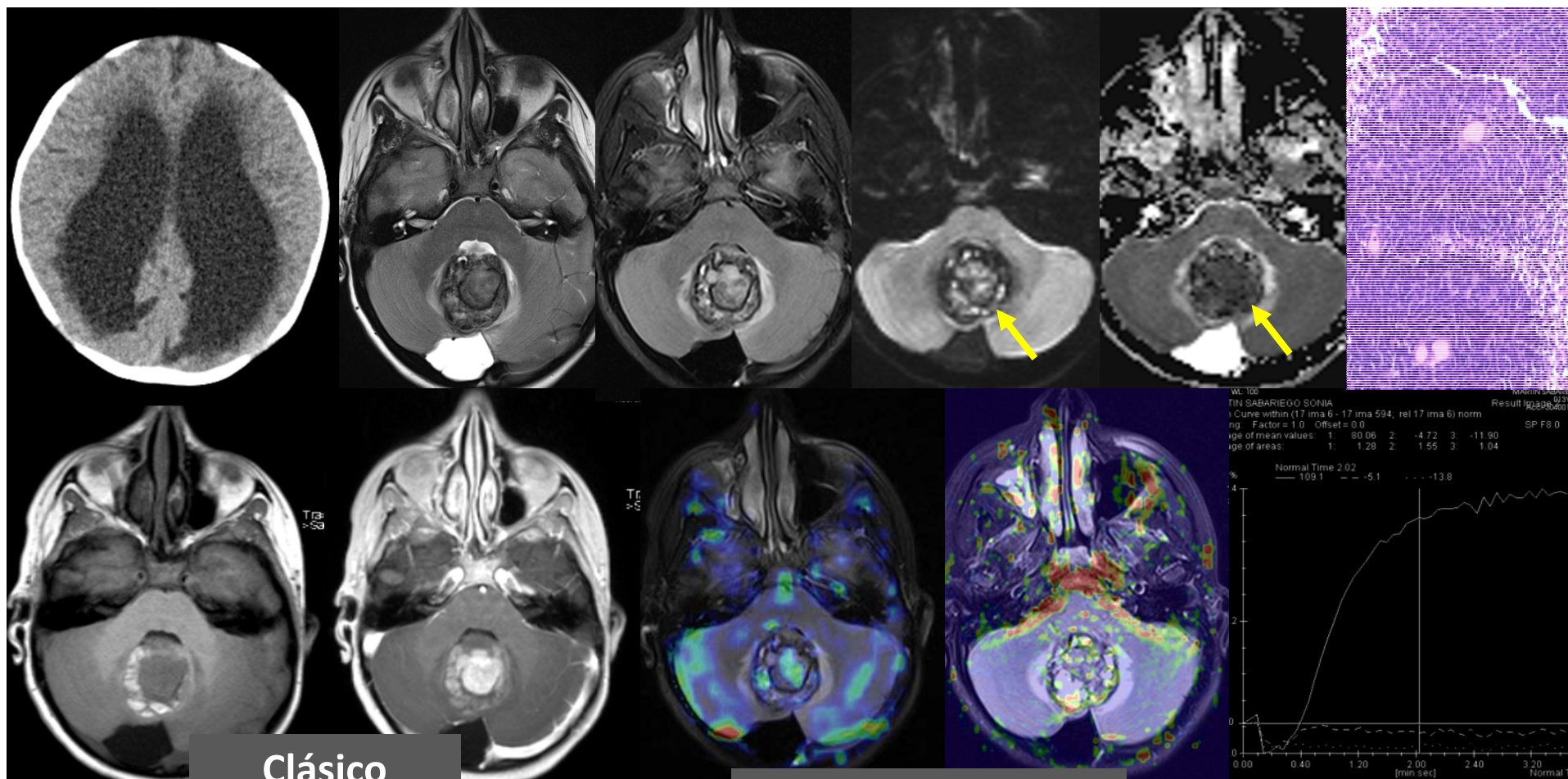
Genetic profile	Histology	Prognosis
Medulloblastoma, WNT-activated	Classic	Low-risk tumour; classic morphology found in almost all WNT-activated tumours
	Large cell / anaplastic (very rare)	Tumour of uncertain clinicopathological significance
Medulloblastoma, SHH-activated, TP53-mutant	Classic	Uncommon high-risk tumour
	Large cell / anaplastic Desmoplastic / nodular (very rare)	High-risk tumour; prevalent in children aged 7–17 years Tumour of uncertain clinicopathological significance
Medulloblastoma, SHH-activated, TP53-wildtype	Classic	Standard-risk tumour
	Large cell / anaplastic	Tumour of uncertain clinicopathological significance
	Desmoplastic / nodular	Low-risk tumour in infants; prevalent in infants and adults
Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH, group 3	Extensive nodularity	Low-risk tumour of infancy
	Classic	Standard-risk tumour
	Large cell / anaplastic	High-risk tumour
Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH, group 4	Classic	Standard-risk tumour; classic morphology found in almost all group 4 tumours
	Large cell / anaplastic (rare)	Tumour of uncertain clinicopathological significance

# Meduloblastoma

Subgroup		WNT		SHH				Group 3			Group 4		
Subtype		WNT α	WNT β	SHH α	SHH β	SHH γ	SHH δ	Group 3a	Group 3β	Group 3γ	Group 4a	Group 4β	Group 4γ
Subtype proportion													
Subtype relationship													
Clinical data	Age												
	Histology			LCA Desmoplastic	Desmoplastic	MBEN Desmoplastic	Desmoplastic						
	Metastases	8.6%	21.4%	20%	33%	8.9%	9.4%	43.4%	20%	39.4%	40%	40.7%	38.7%
	Survival at 5 years	97%	100%	69.8%	67.3%	88%	88.5%	66.2%	55.8%	41.9%	66.8%	75.4%	82.5%
Copy number	Broad	6 <sup>-</sup>		9q <sup>-</sup> , 10q <sup>-</sup> , 17p <sup>-</sup>		Balanced genome		7 <sup>+</sup> , 8 <sup>-</sup> , 10 <sup>-</sup> , 11 <sup>-</sup> , i17q		8 <sup>+</sup> , i17q	7q <sup>+</sup> , 8p <sup>-</sup> , i17q	i17q	7q <sup>+</sup> , 8p <sup>-</sup> , i17q (less)
	Focal			MYCN amp, GLI2 amp, YAP1 amp	PTEN loss		10q22 <sup>-</sup> , 11q23.3 <sup>-</sup>		OTX2 gain, DDX31 loss	MYC amp	MYCN amp, CDK6 amp	SNCAIP dup	CDK6 amp
Other events				TP53 mutations			TERT promoter mutations		High GF11/1B expression				

Age (years): 0-3 >3-10 >10-17 >17

# MB - WNT



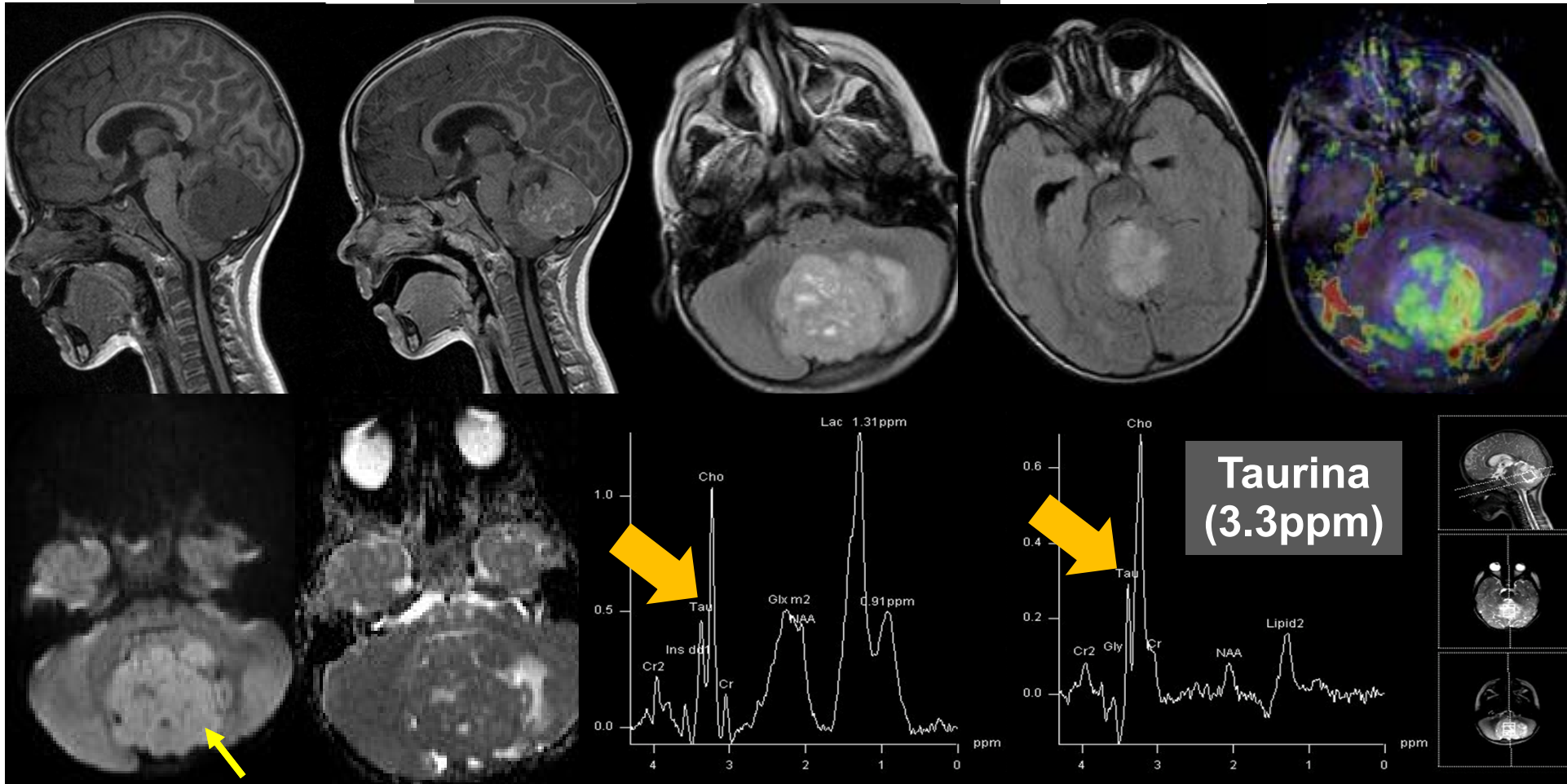
**Clásico**  
**Línea ½**  
**10%**  
**Muy buen px**  
**Sd. Turcot**

**Hiperdensidad 90%**  
**Calcificación 20%**  
**Hemorragia rara**  
**Hidrocefalia 95%**

**MB Clásico**  
**Beta-catenina +**

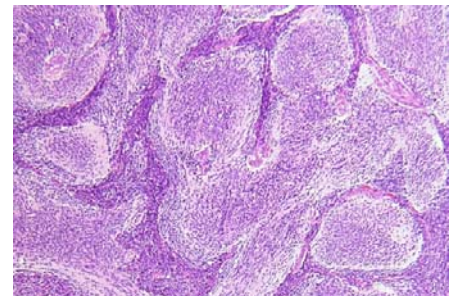
# MB - SHH

## Meduloblastoma EN SHH activa, p53 salvaje

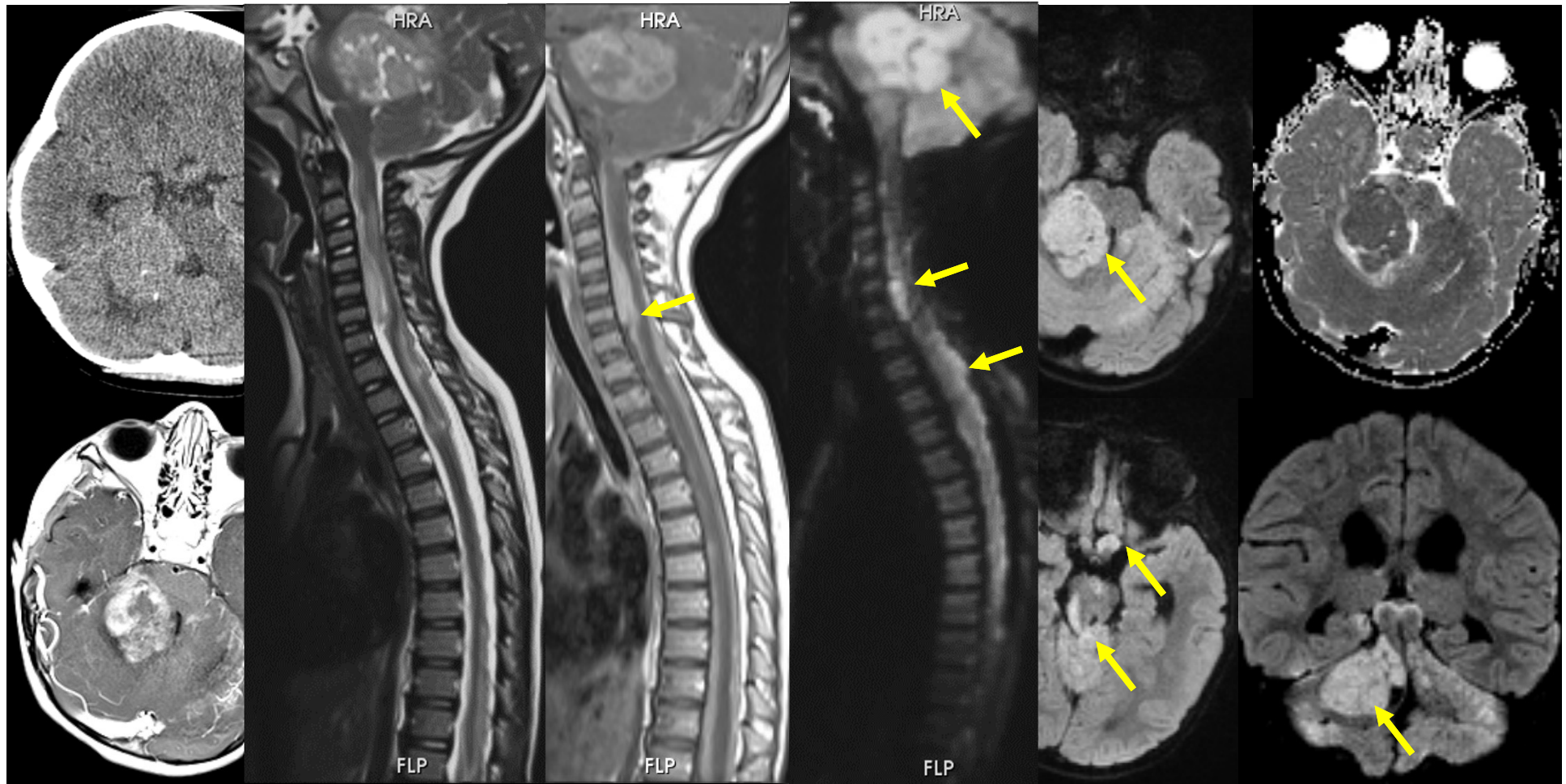


**Lateral  
30%  
Buen px  
Sd. Gorlin**

**MB EN en < 2 a:  
criterio Dx mayor sd. Gorlin**

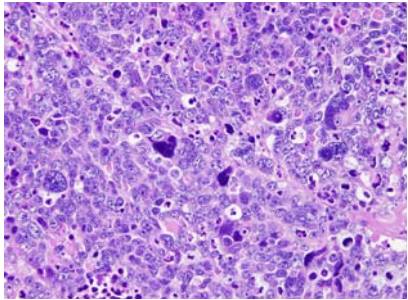


# MB - SHH



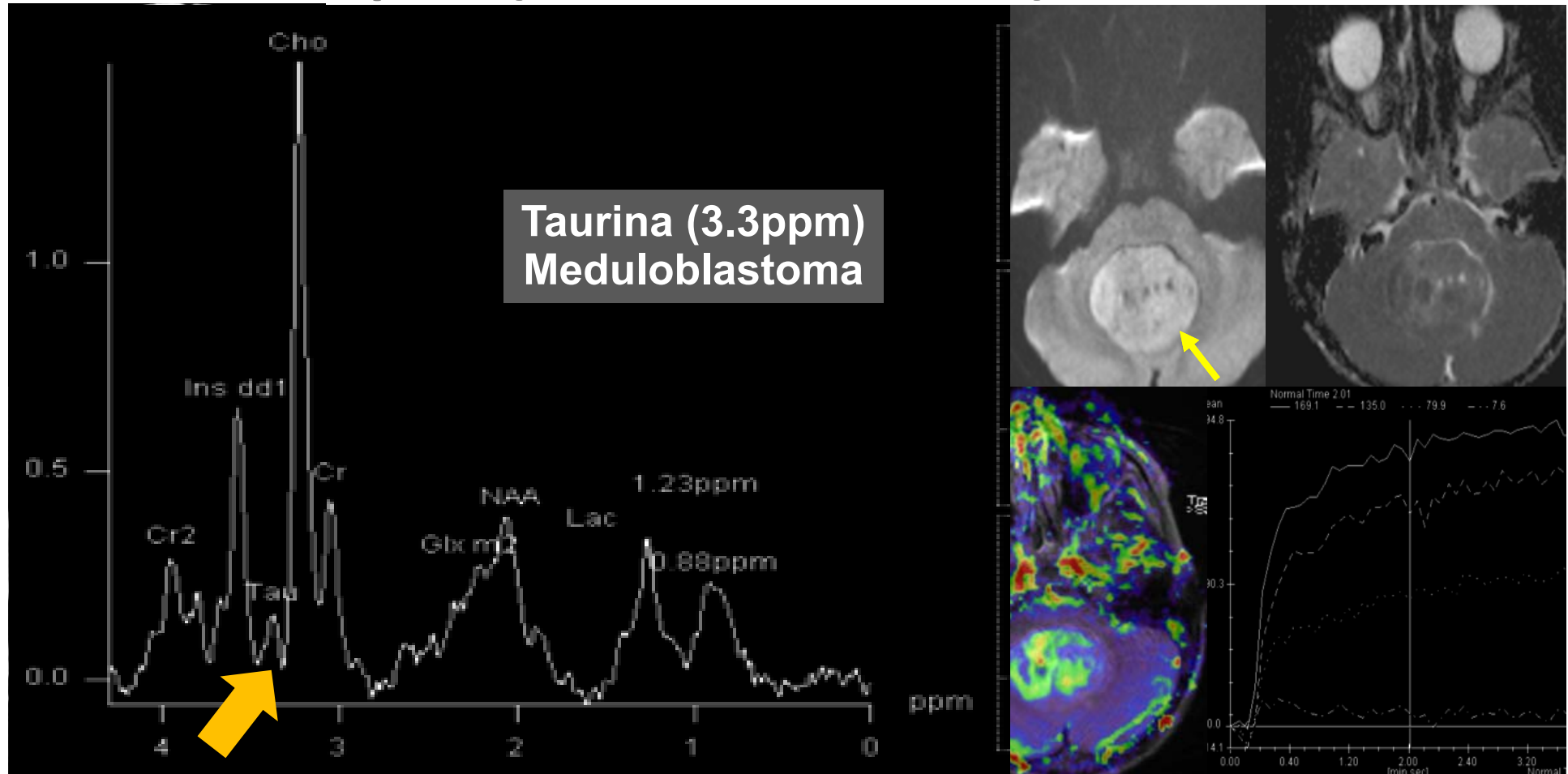
Lateral  
30%  
Buen px  
Sd. Gorlin

Meduloblastoma Anaplásico  
SHH activa, p53 mutado





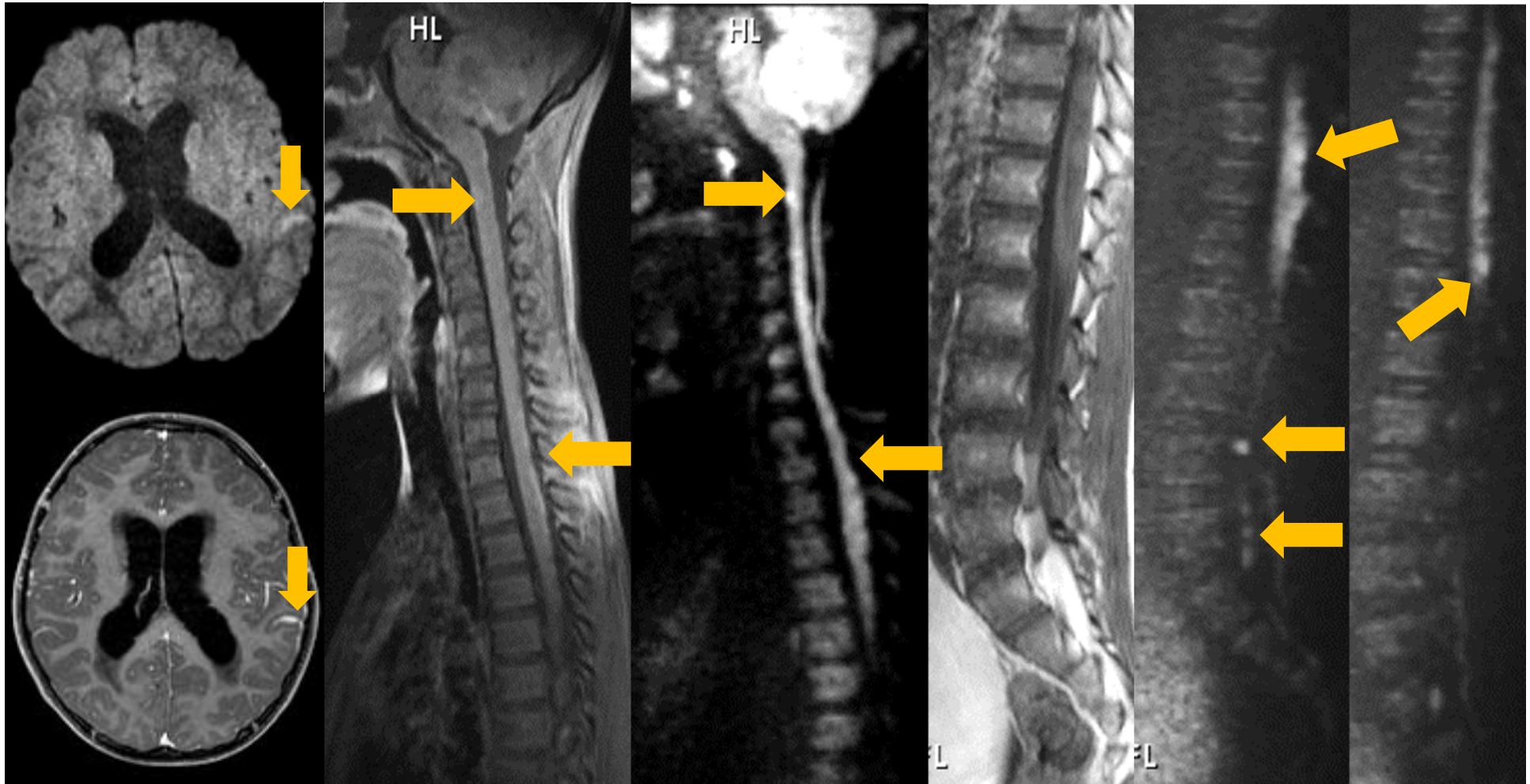
# MB – Grupo 3 (No WNT / No SHH)



**Clásico/ Anaplásico**  
**Línea 1/2**  
**20%**  
**Mal px**

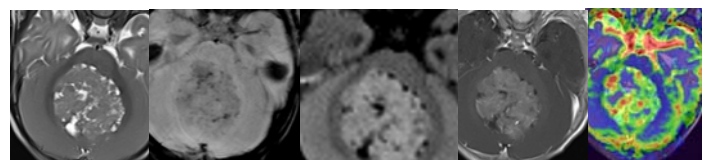
**Medulloblastoma G3 Anaplásico**  
**Beta-catenina y P-53 negativos**

# MB – Grupo 3 (No WNT / No SHH)

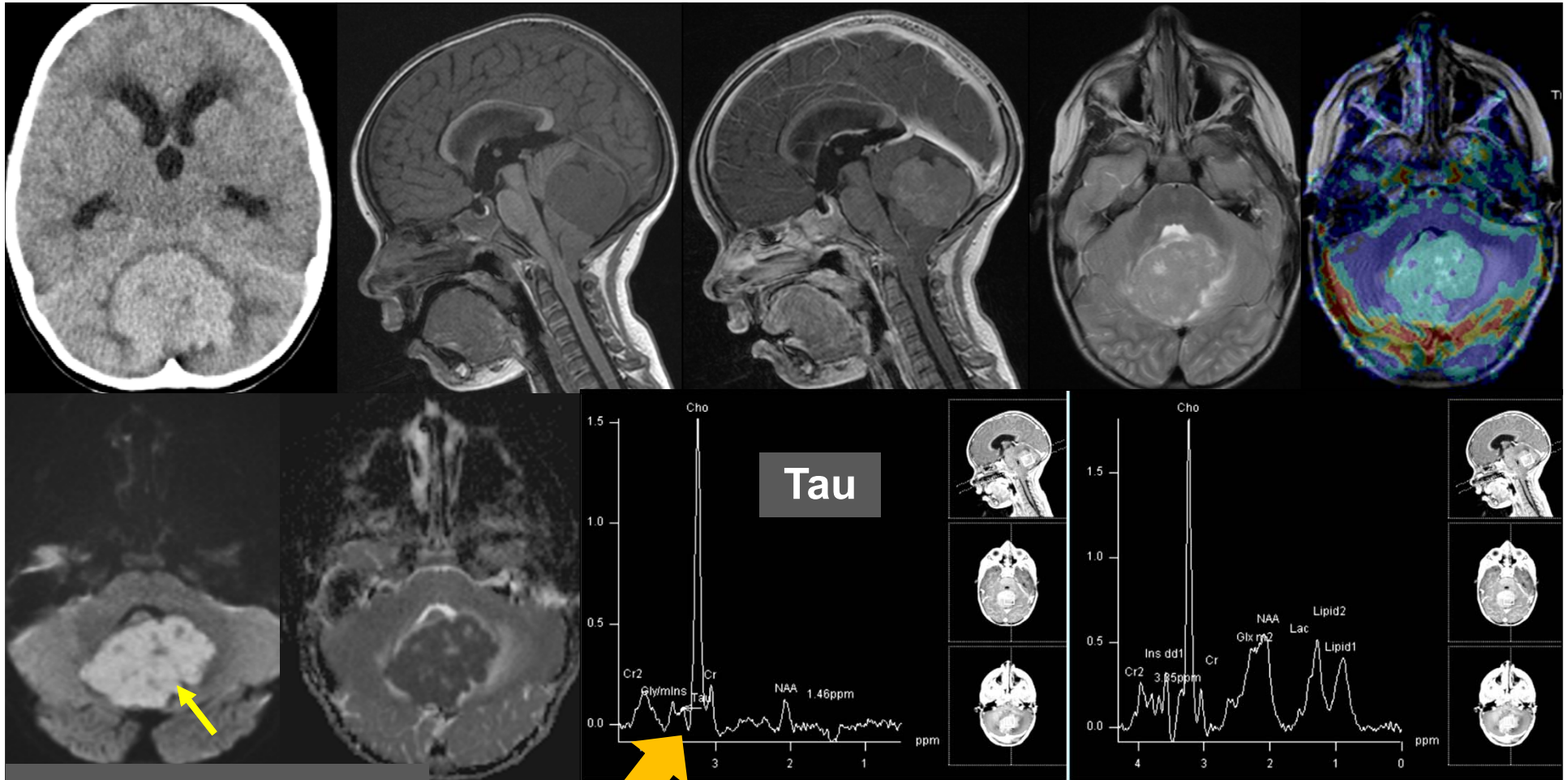


Alta incidencia de diseminación leptomeníngea craneal y espinal

Misma neuroimagen, en <2 años → ATRT

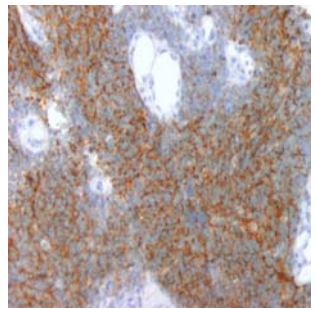


# MB – Grupo 4 (No WNT / No SHH)



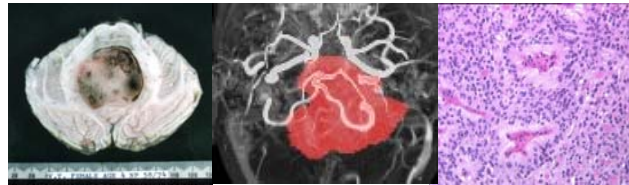
Clásico/ Anaplásico  
 Línea 1/2  
 40%  
 Intermedio px  
 No realce

Meduloblastoma G4 Clásico  
 Beta-catenina y P-53 negativos  
 N-myc amplificado



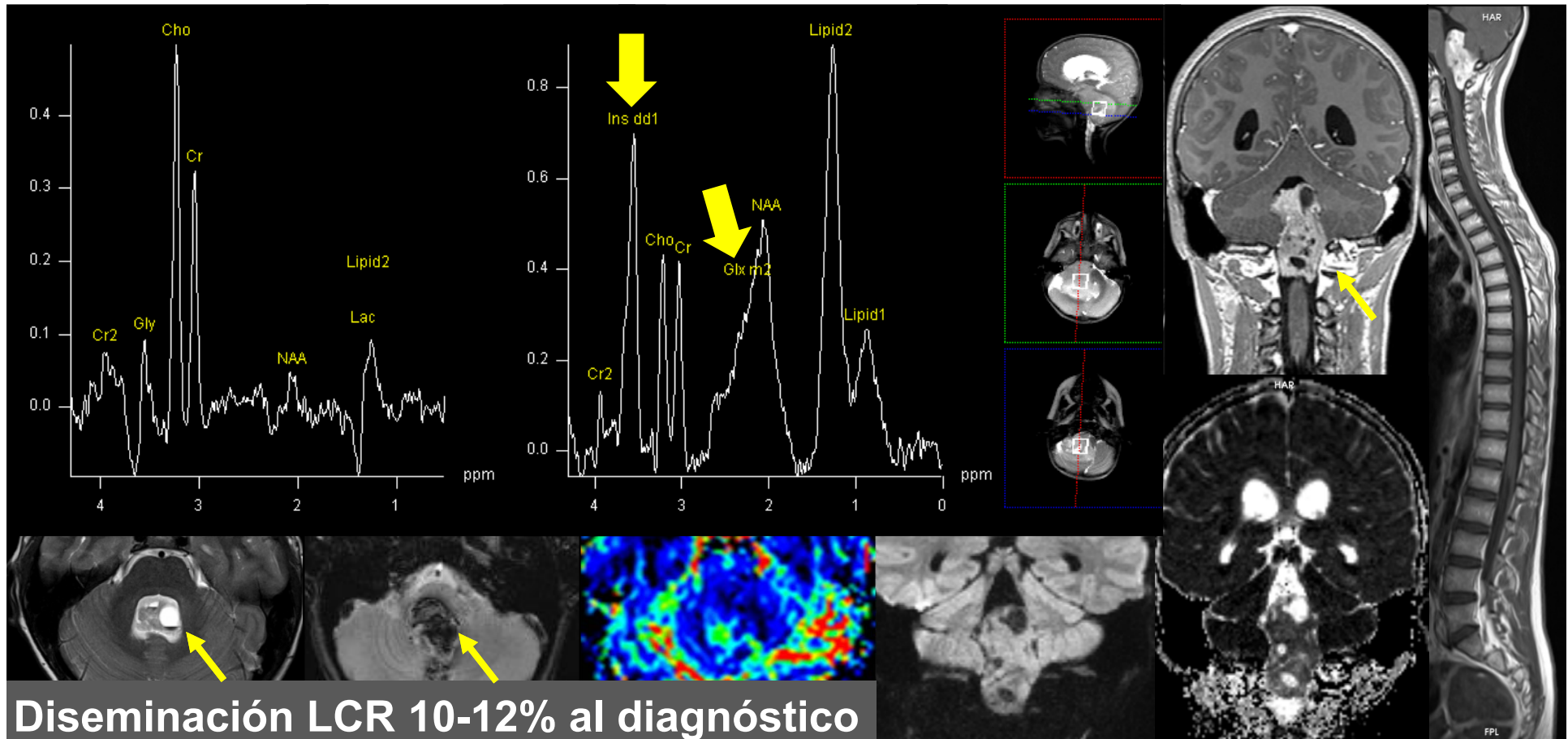


# Ependimoma



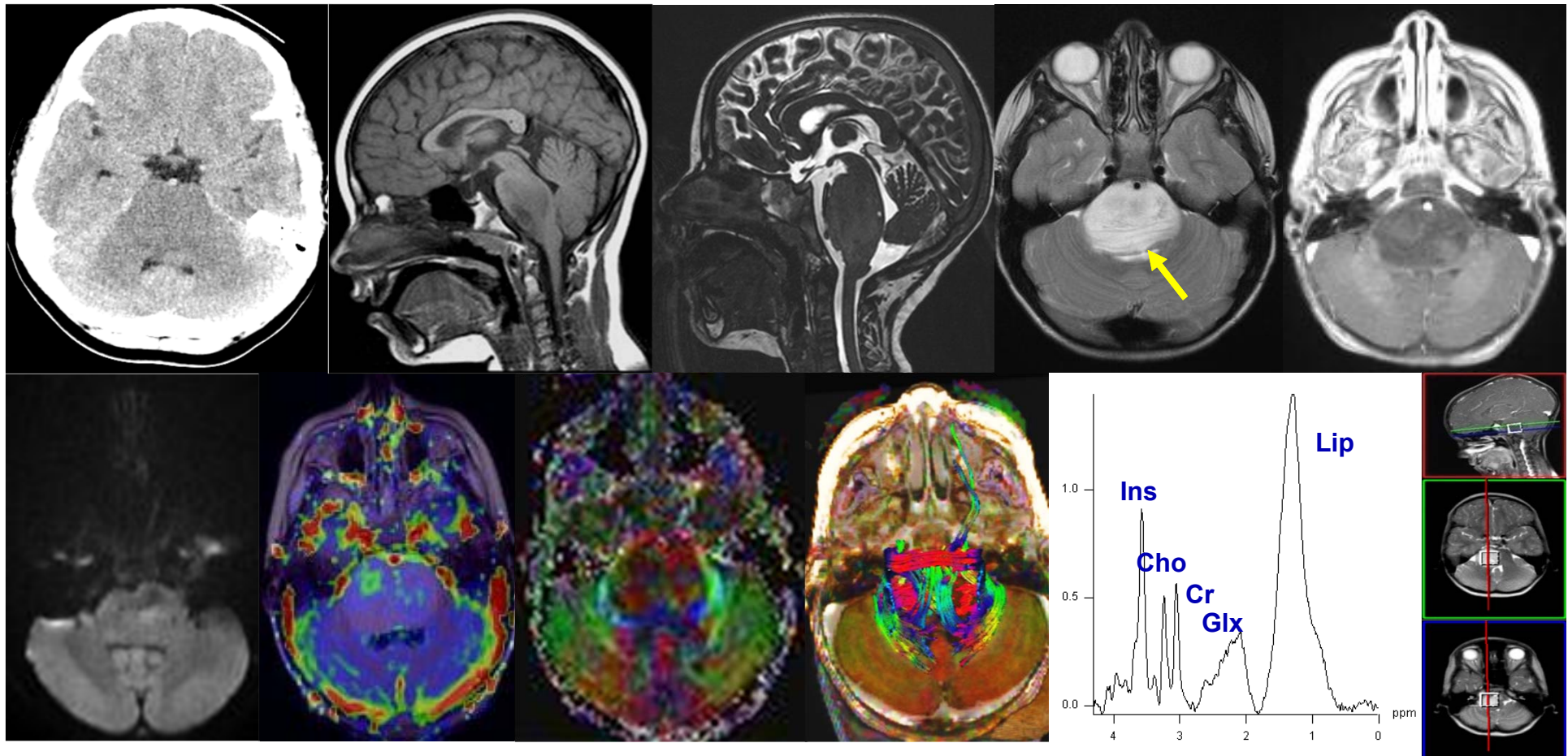
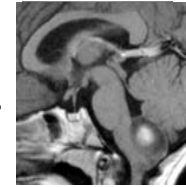
>% anaplásico a < edad

- WHO II. Variantes: E. anaplásico WHO III, E. mixopapilar WHO I, subependimoma WHO I, E. RELA fusión-positiva WHO II-III
- InfraT (70%) Masa línea ½ 4V. **Crecimiento plástico.** Rodea vasos
- **Heterogéneo:** 50% calcio, sangre, quistes, Gd+, DWI +/-, PWI +/-



# Glioma troncoencefálico

- 5-11% de los tumores intracraneales. 15-30% de los infraT
- Tipos: difuso intrínseco pontino (80%), exofítico bulbar y tectal M
- **DIPG**: infiltra >75% área TE, mal definido, Gd +/- . DWI -. **Mal px**





# Glioma difuso línea media



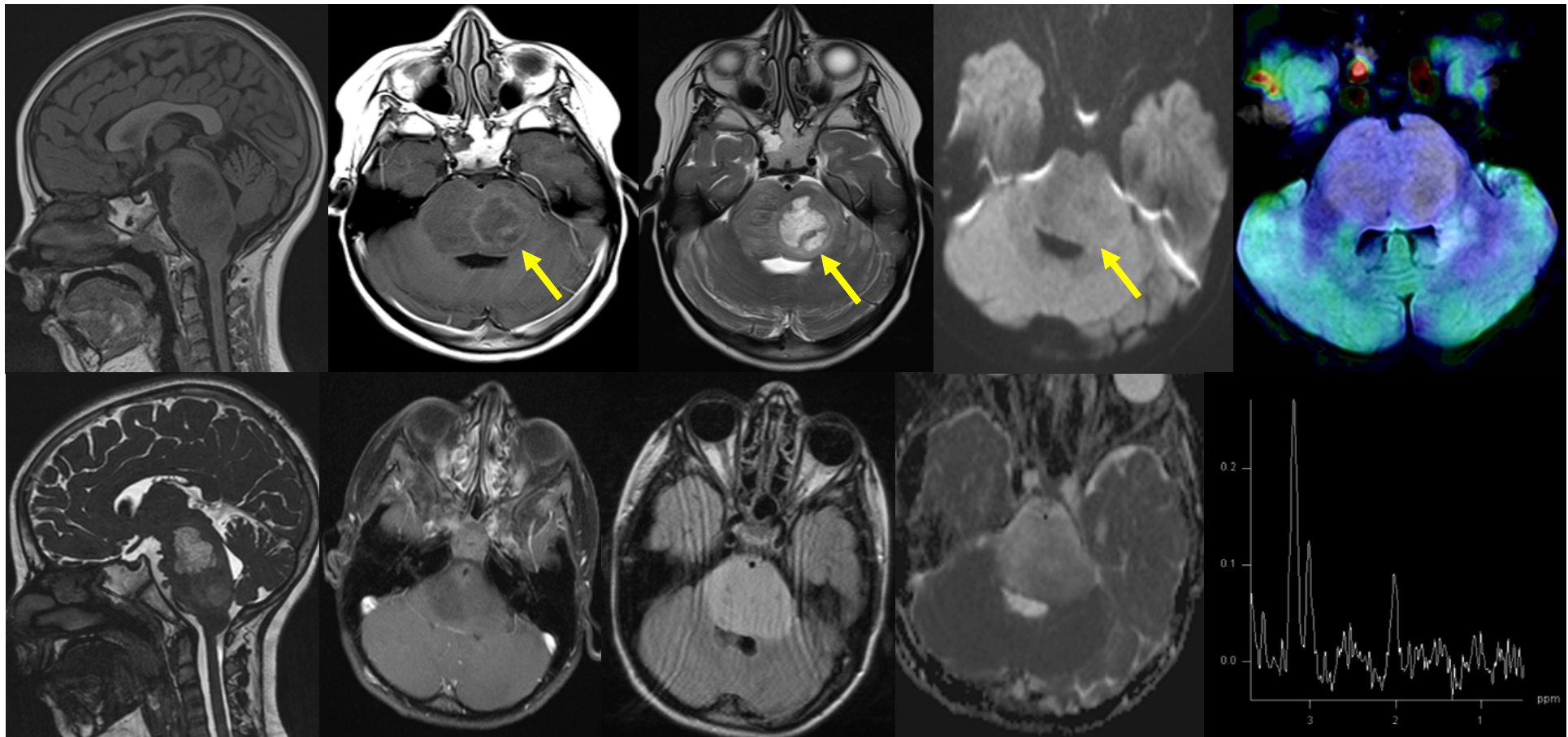
Vall d'Hebron  
Hospital

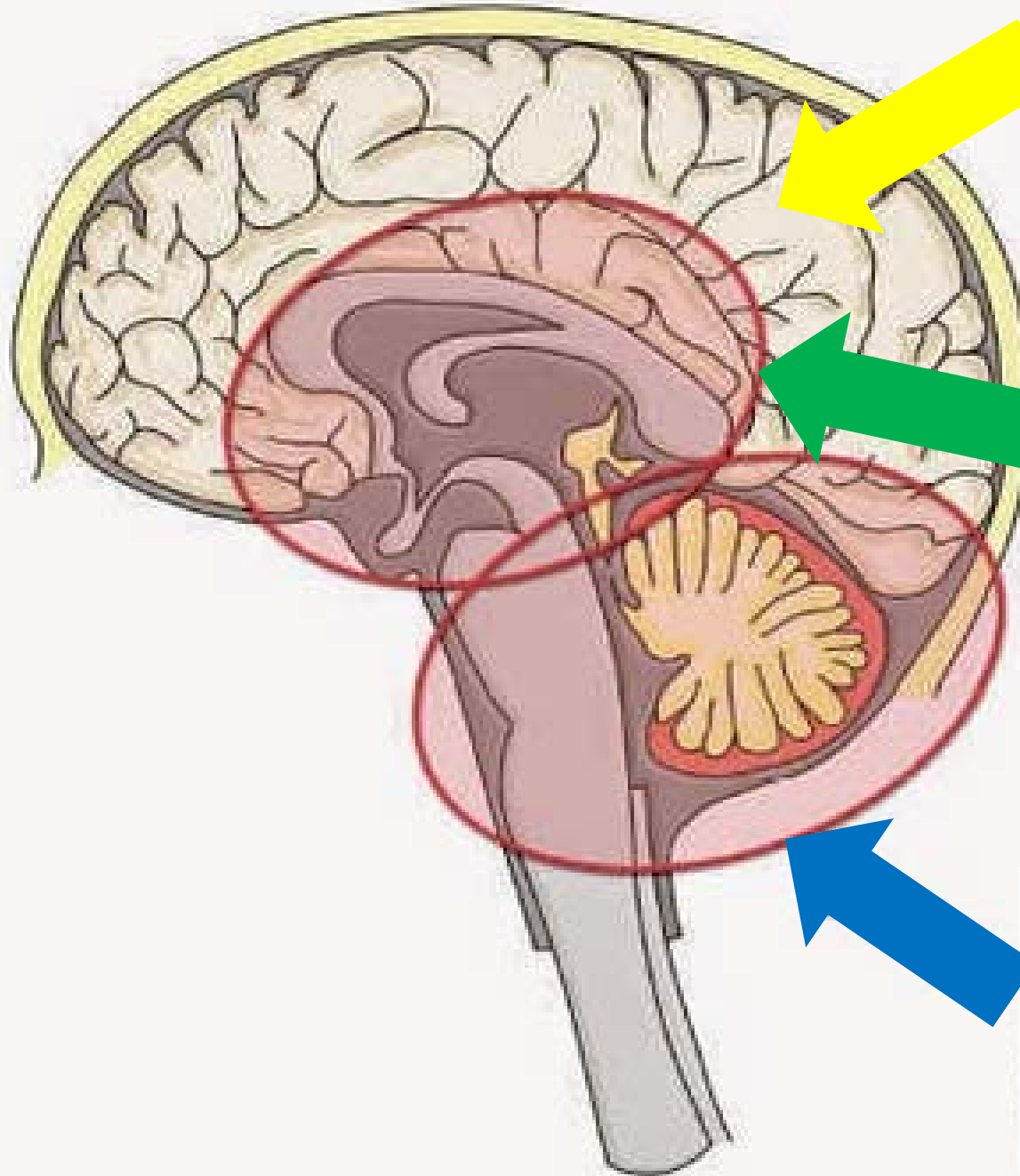
IDI  
INSTITUT DE  
DIAGNÒSTIC PER  
LA IMATGE

XVI CURSO NACIONAL DE  
NEURORRADIOLOGIA

- WHO IV. Mutación **H3 K27M**: f. posterior (Pons), tálamo y médula
- Sólidos, sin necrosis, con infiltración local, Gd -, DWI -, metástasis
- Clínica: HTE, ppcc, ataxia. AP: baja celularidad y atipia

**DIPG**





### T. Supratentoriales

Gliomas bajo y alto grado  
Ependimoma  
ETMR  
Tumores plexos coroideos  
Tumores glioneuronales

### T.Selar-Diencefálica

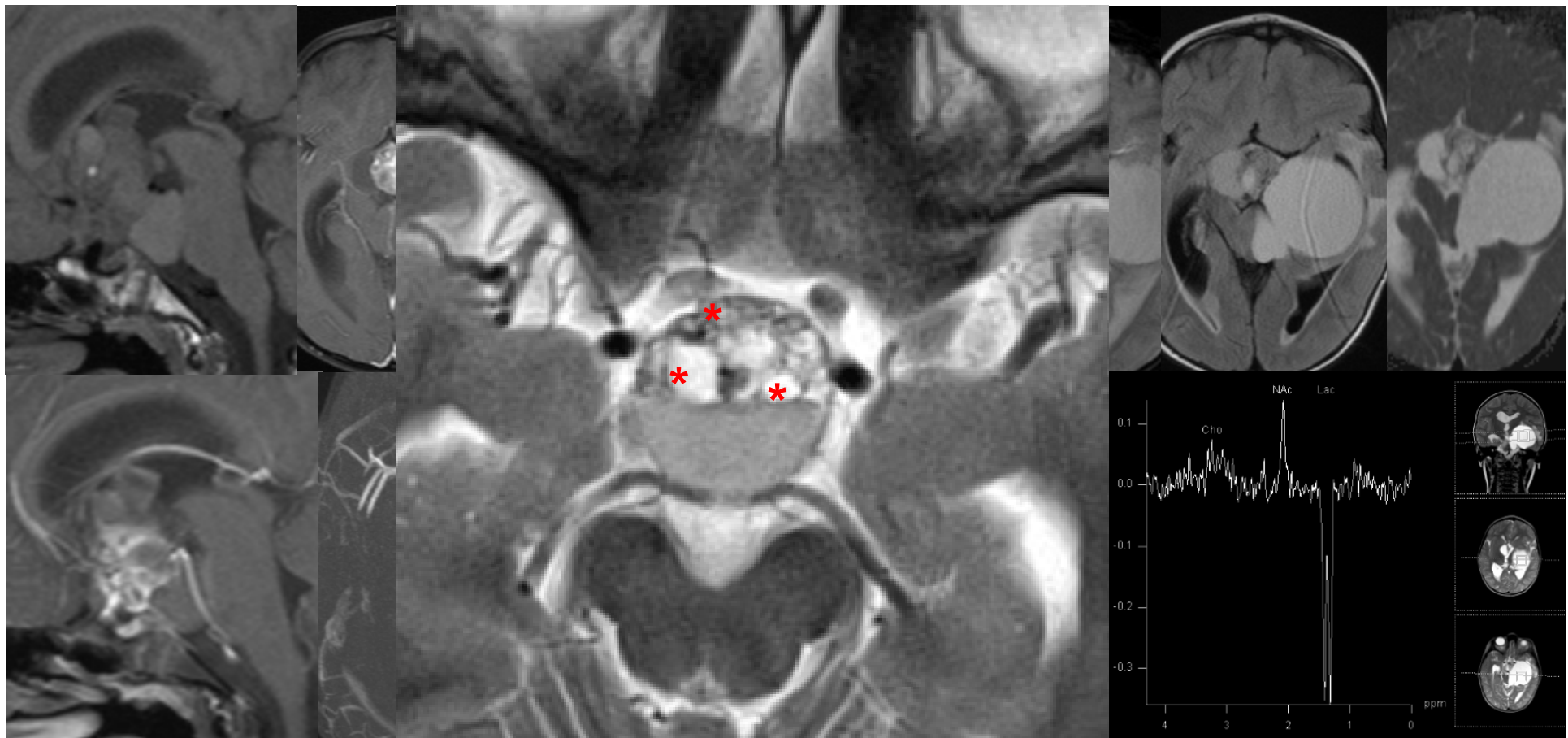
Craneofaringioma  
Tumores pineales  
Tumores germinales  
Glioma diencefálico

### T. Infratentoriales

Astrocitoma Cerebeloso  
Meduloblastoma  
Ependimoma  
Glioma troncoencefálico

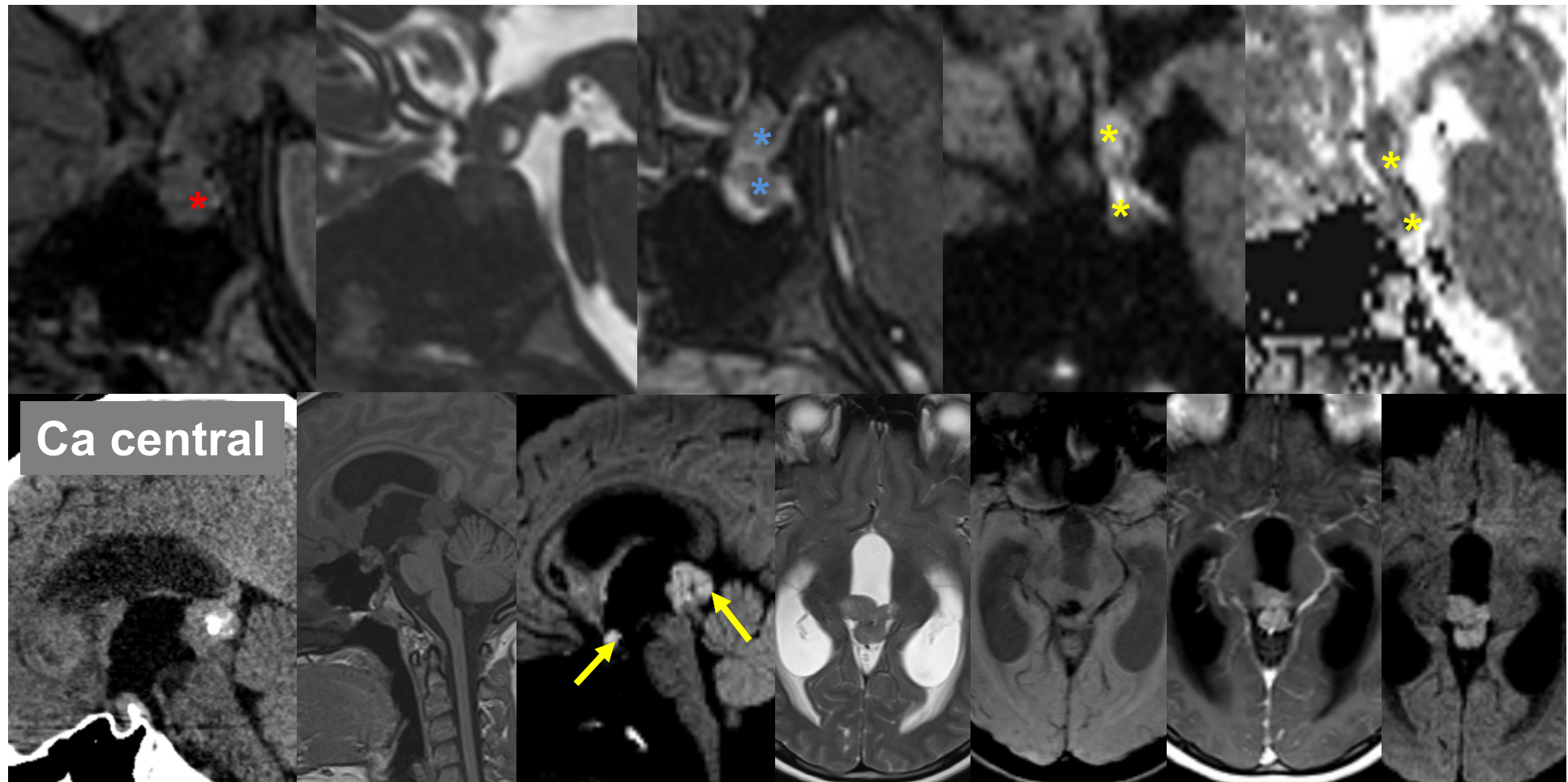
# Craneofaringioma

- WHO I. T. pediàtric intracranial **no glial + comùn** (1-5%)
- Adolescents (**adamantinomatoso**) / adults (papilar)
- **90's rule**: supraselar, quistes, nivel, nódulos sòlidos + calcio y Gd+



# Tumor germinal

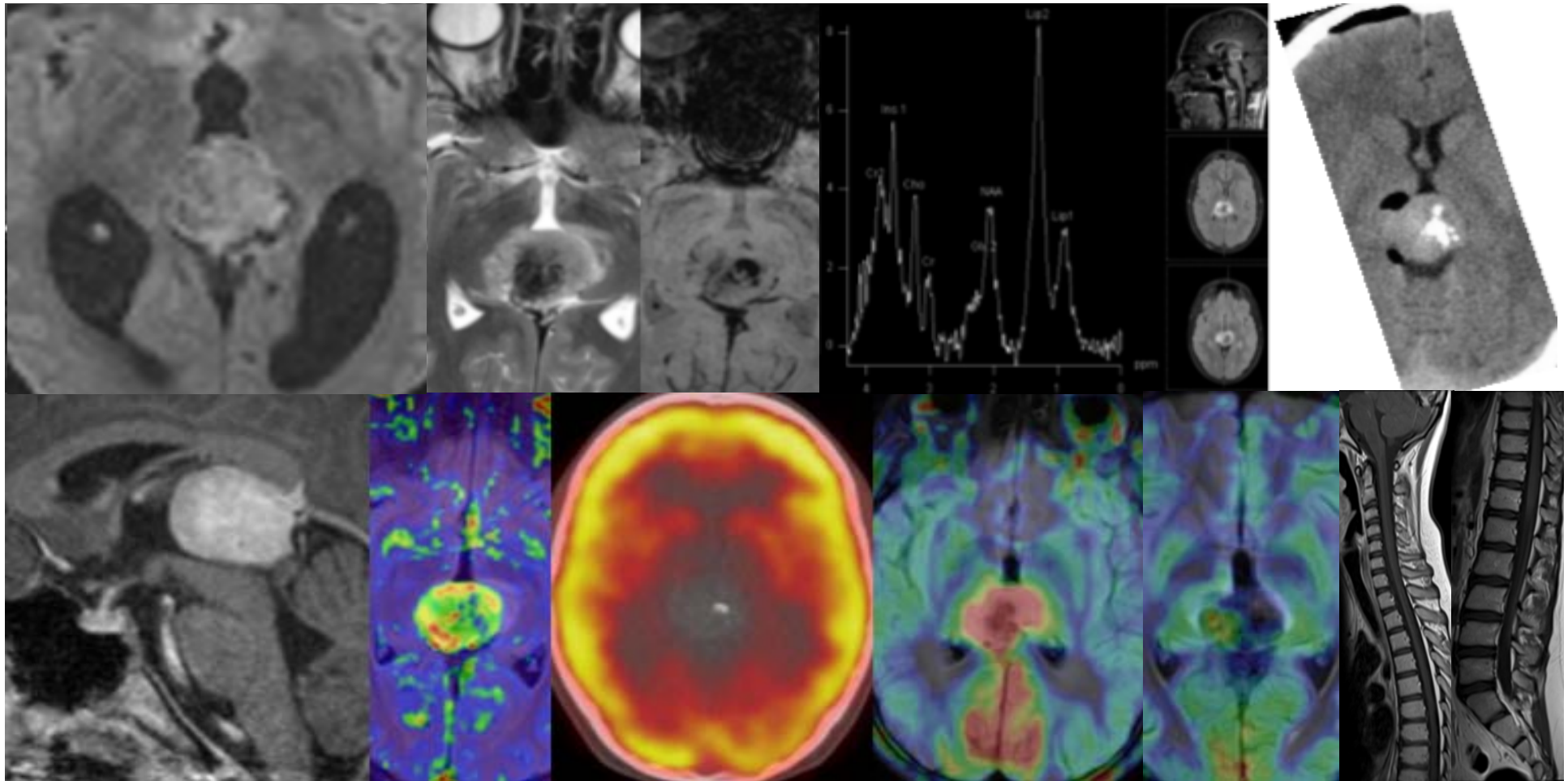
- WHO I. Loc.: pineal (50-65%) / suelo 3V (6-13%). B-HCG / A-FP
- **Celular:** hiperD, DWI + y Gd +. Diseminación LCR. Hidrocefalia





# Pineoblastoma

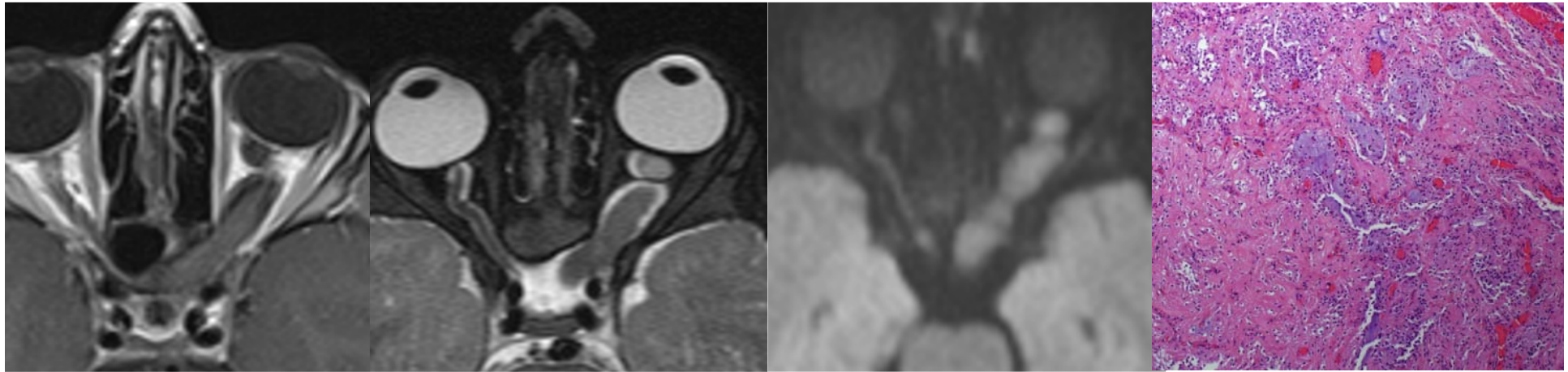
- WHO IV. Pinealocitos. Hidrocefalia y sd. Parinaud. **Blasted Calcio**
- **>4cm** hiper celular: hiperD, DWI+, Gd+, +/- necrosis y sangre





# Glioma optoquiasmático

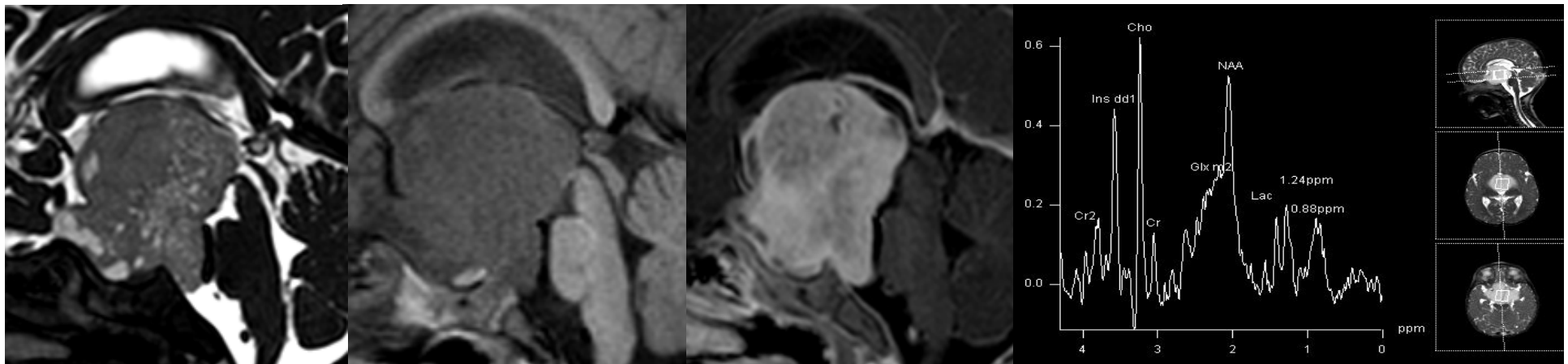
- WHO I. Engrosamiento fusiforme y tortuoso. **NF1** → Pilocítico Gd-

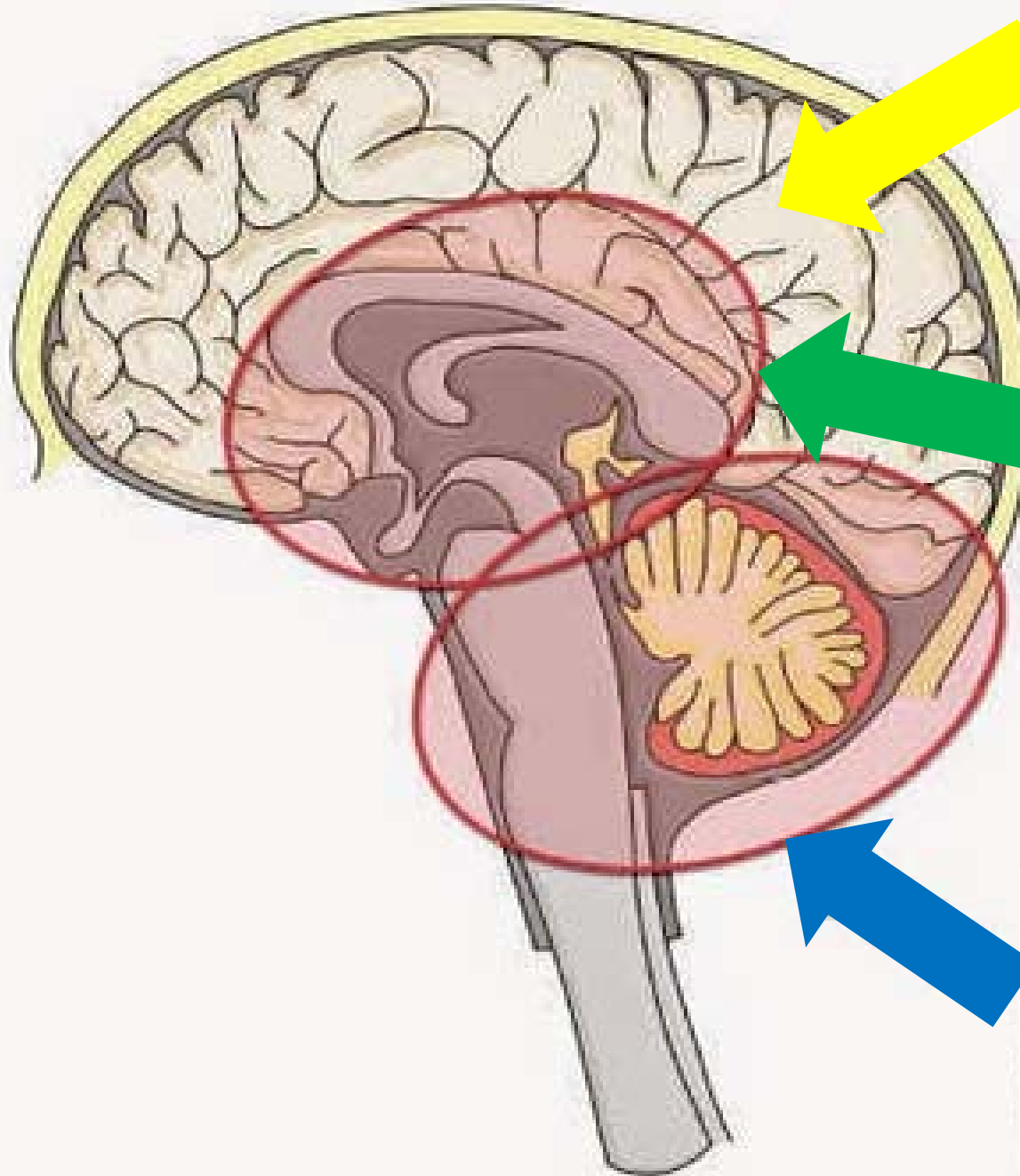


# Glioma hipotalámico

## Pilocítico vs Pilomixoide

- WHO I. Gran lesión supraselar homogénea, Gd+++ y quistes





### T. Supratentoriales

Gliomas bajo y alto grado  
Ependimoma  
ETMR  
Tumores plexos coroideos  
Tumores glioneuronales

### T.Selar-Diencefálica

Craneofaringioma  
Tumores pineales  
Tumores germinales  
Glioma diencefálico

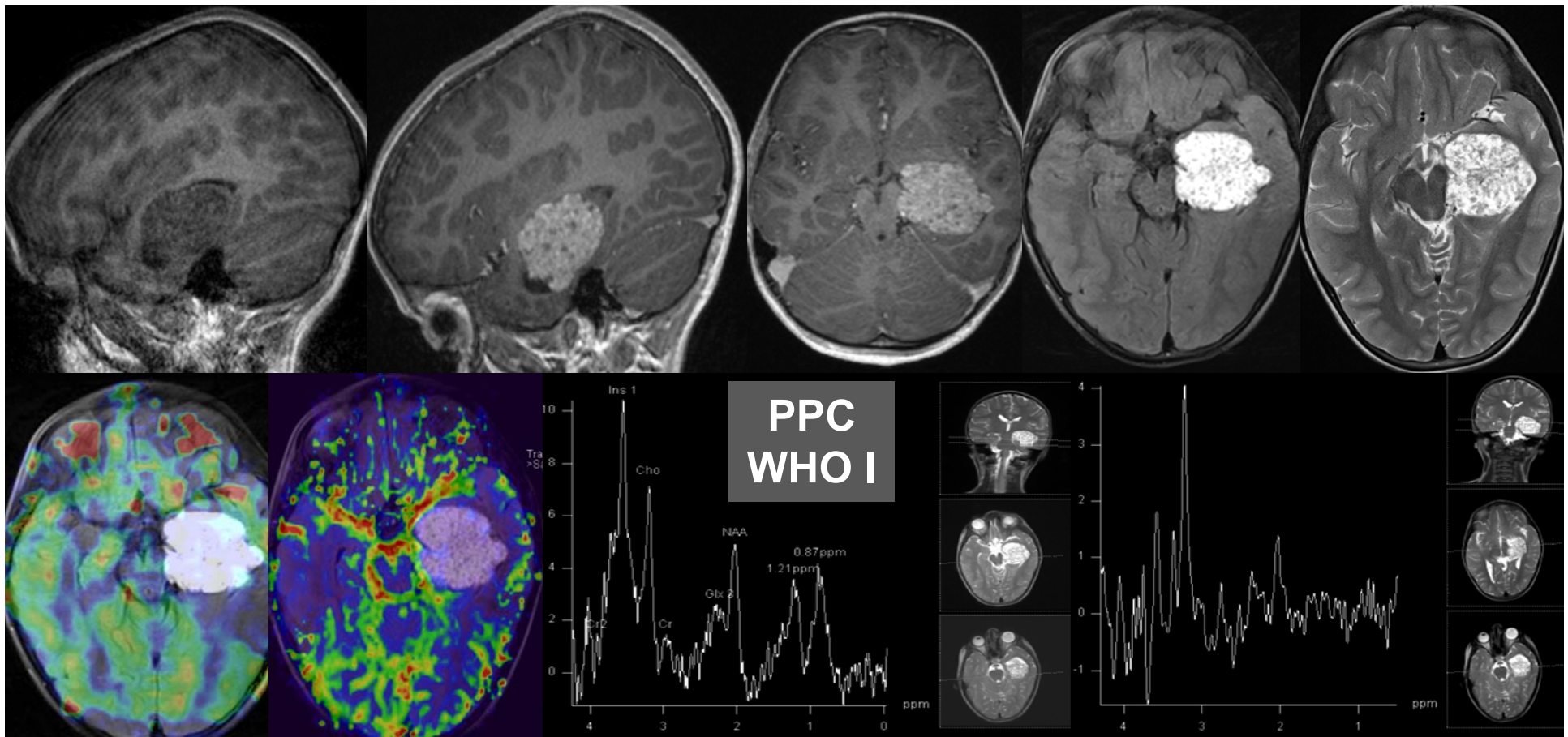
### T. Infratentoriales

Astrocitoma Cerebeloso  
Meduloblastoma  
Ependimoma  
Glioma troncoencefálico



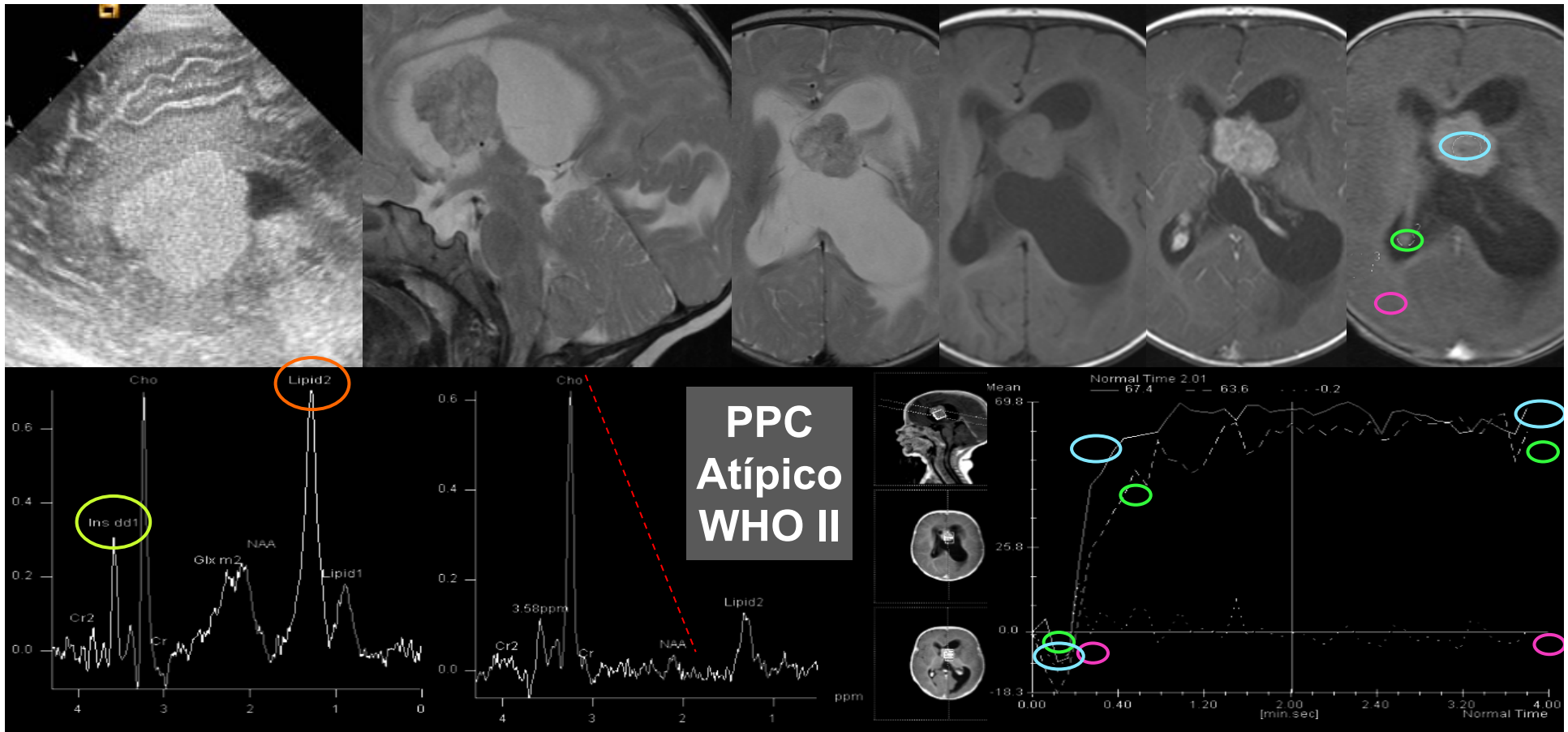
# Tumores plexos coroideos

- Papiloma WHO I, Papiloma Atípico WHO II y Carcinoma WHO III
- 3-5% T. intracraneales pediatria. PCC → T. intraV (**atrio**) +frec <5a
- PPC: Masa polilobulada “**coliflor**” delimitada Gd+++ e hidrocefalia



# Tumores plexos coroideos

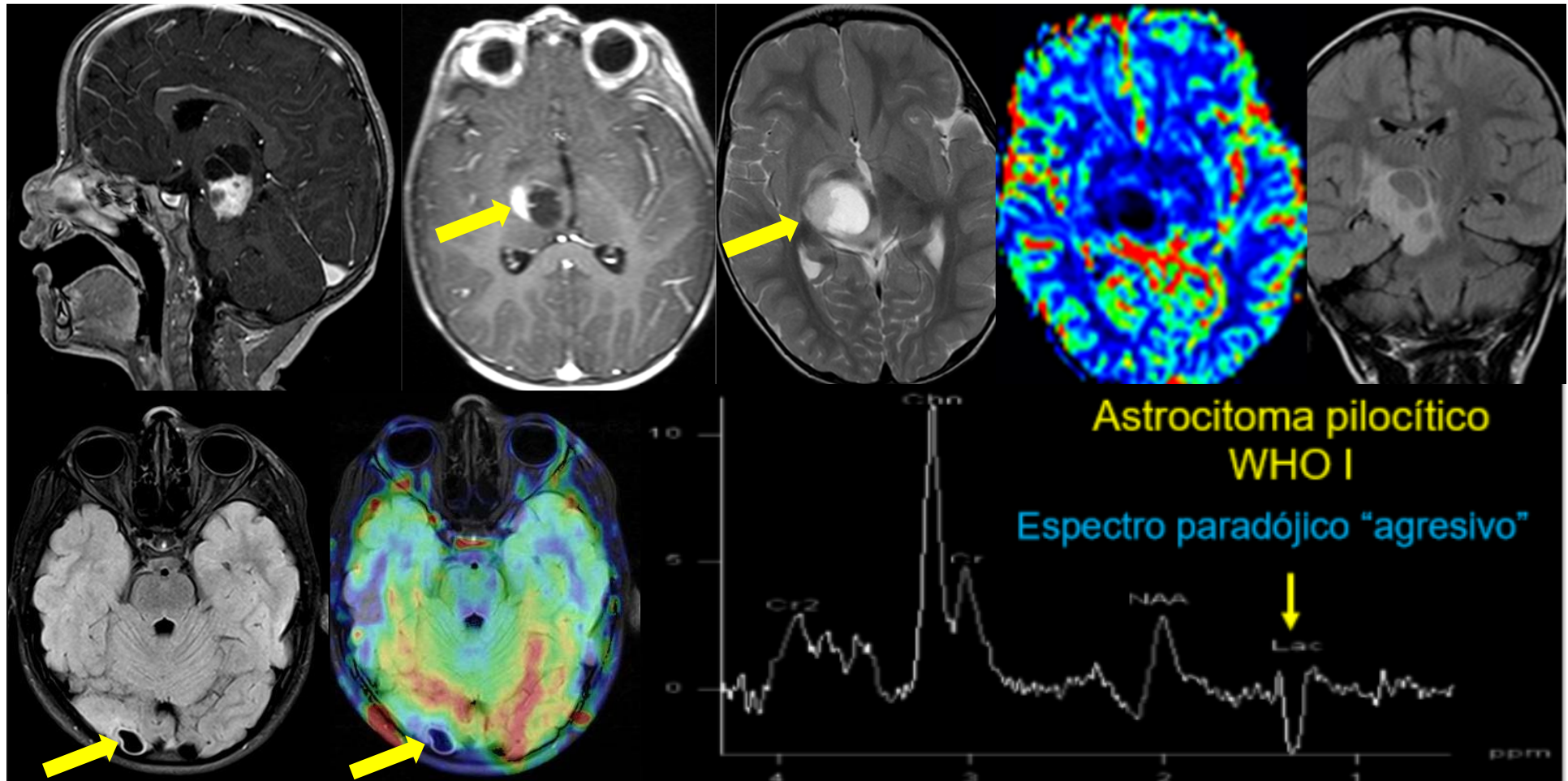
- Papiloma WHO I, Papiloma Atípico WHO II y Carcinoma WHO III
- 3-5% T. intracraneales pediatria. PCC → T. intraV (**atrio**) +frec <5a
- PPC: Masa polilobulada “**coliflor**” delimitada Gd+++ e hidrocefalia





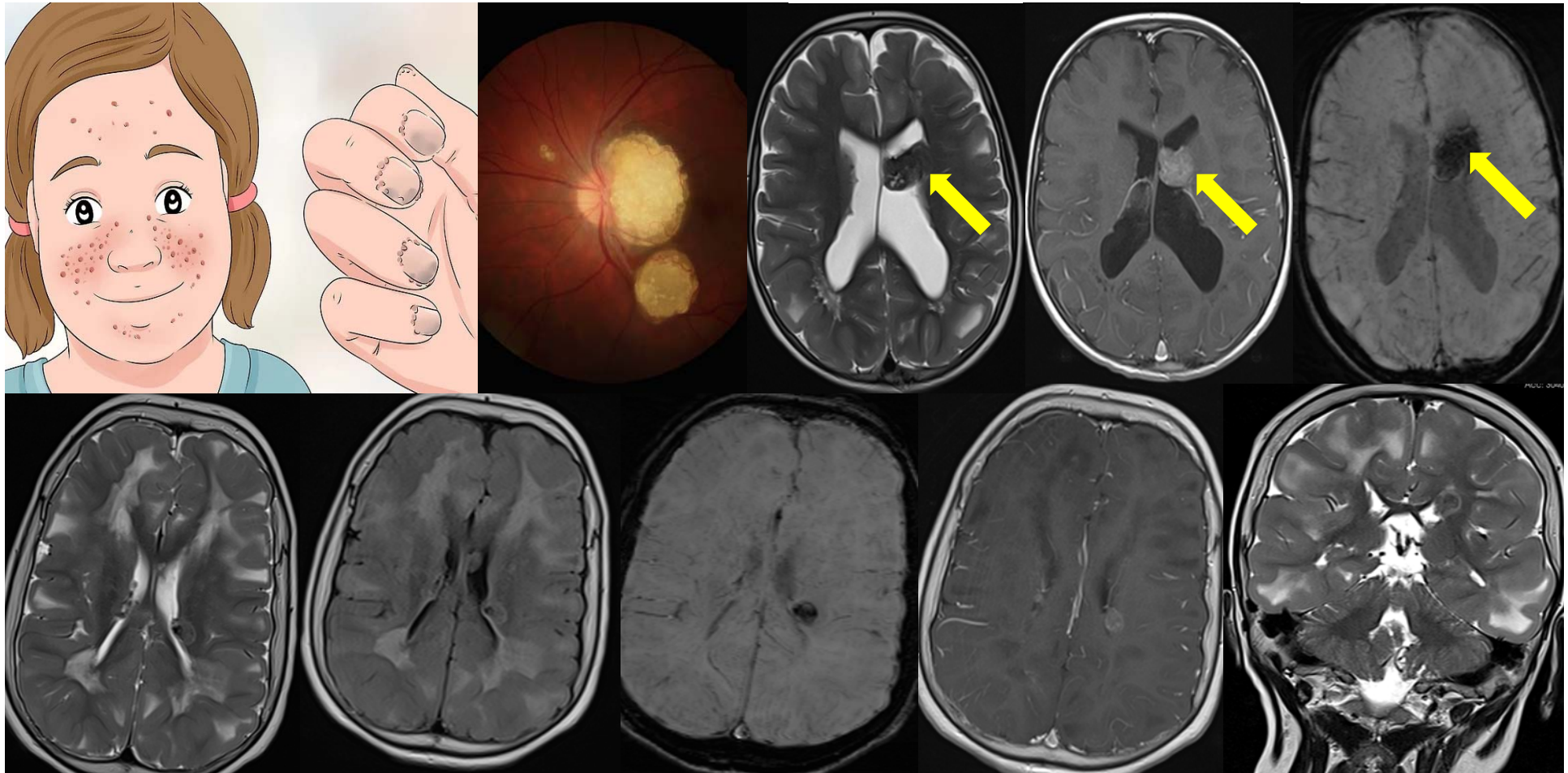
# Astrocitoma pilocítico

- WHO I. Tumor cerebral 1º + frec en la infancia. **BRAF**
- 75% en las 2 primeras décadas de la vida. **Excelente pronóstico**



# SEGA

- Astrocitoma subependimario de células gigantes. WHO I. <20a
- Sólo en **ET** (5-15%). <10mm **Monro** → hidrocefalia. Calcio y Gd+

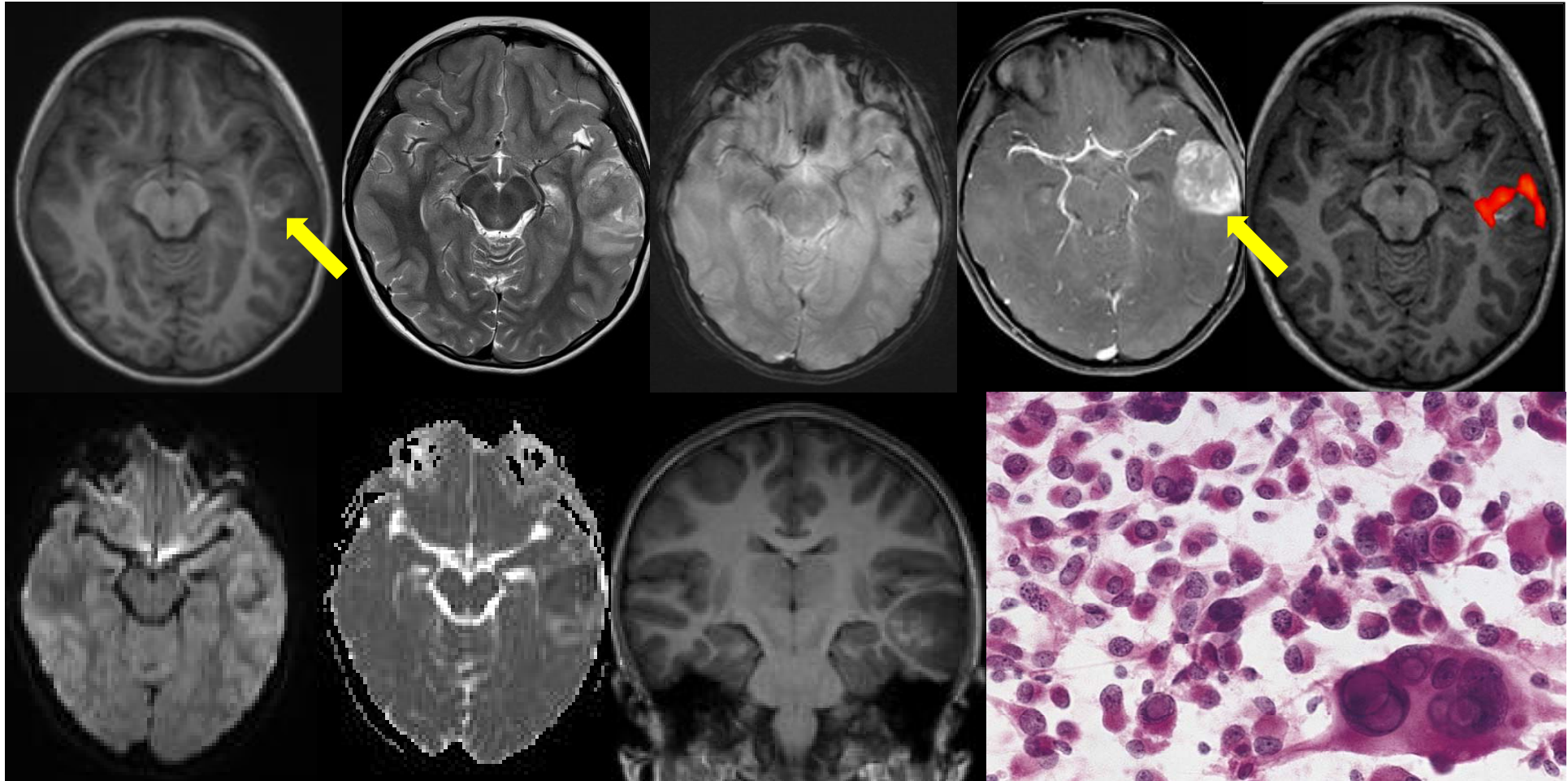


**DDX Heterotopia subependimaria**



# Xantoastrocitoma pleomórfico

- WHO II. Raro (1%). >10a. Epilepsia **Temporal** (75%) >Front >Pariet
- Cortical **Hiper T1** Sólido Q+/- Gd ++ **Cola dural** (70%) Erosión ósea

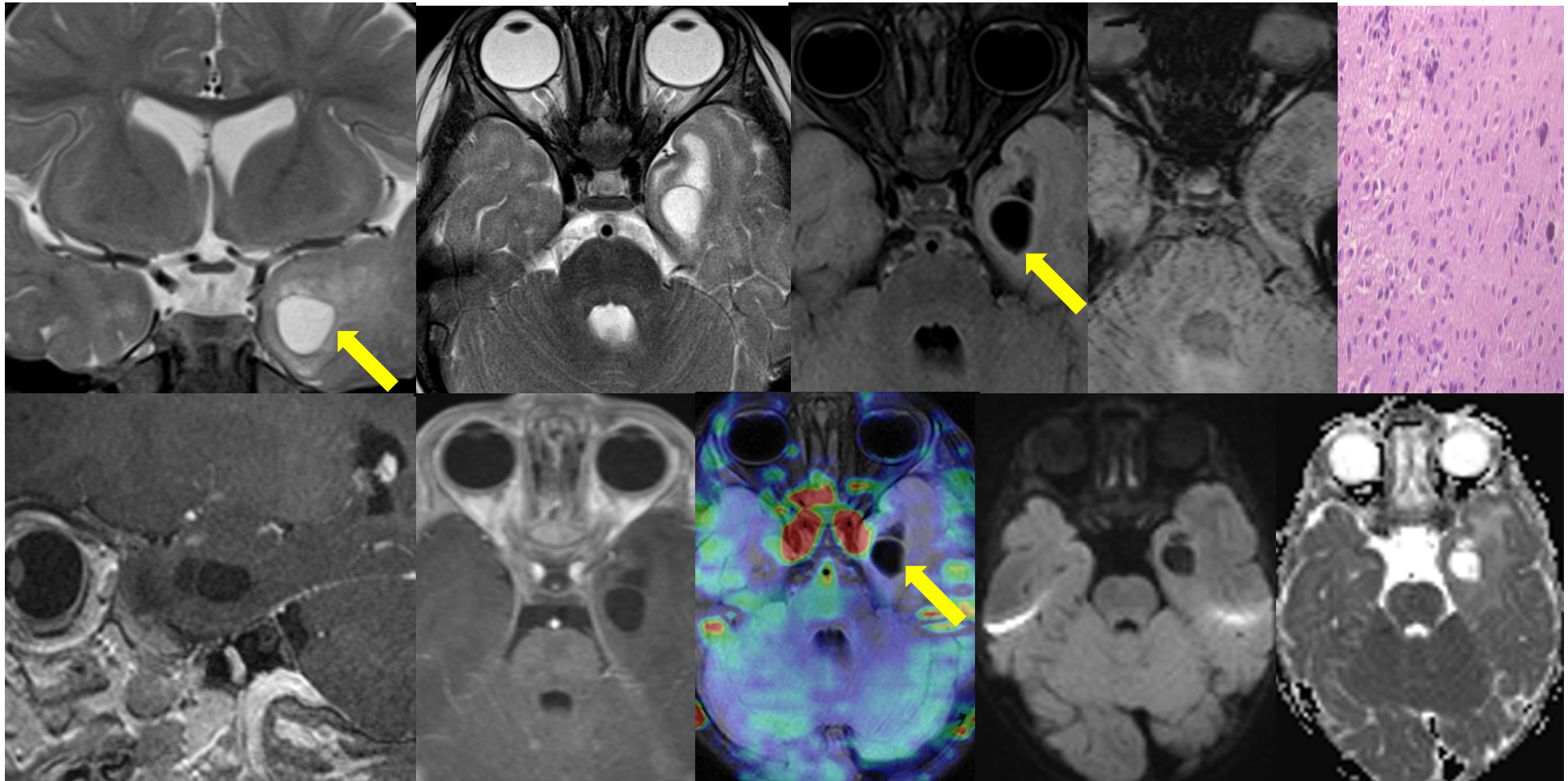




# Ganglioglioma

## Gangliocitoma

- WHO II. 10% T. 1os pediatria. BRAF Epilepsia **Temporal**. Hipotál.
- Lesión heterogénea, **infiltrante**, sangre, **Ca+**, **Q+**, Gd+/-

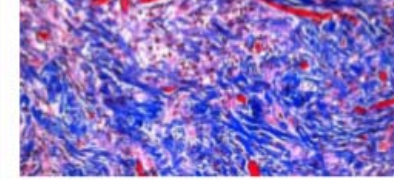




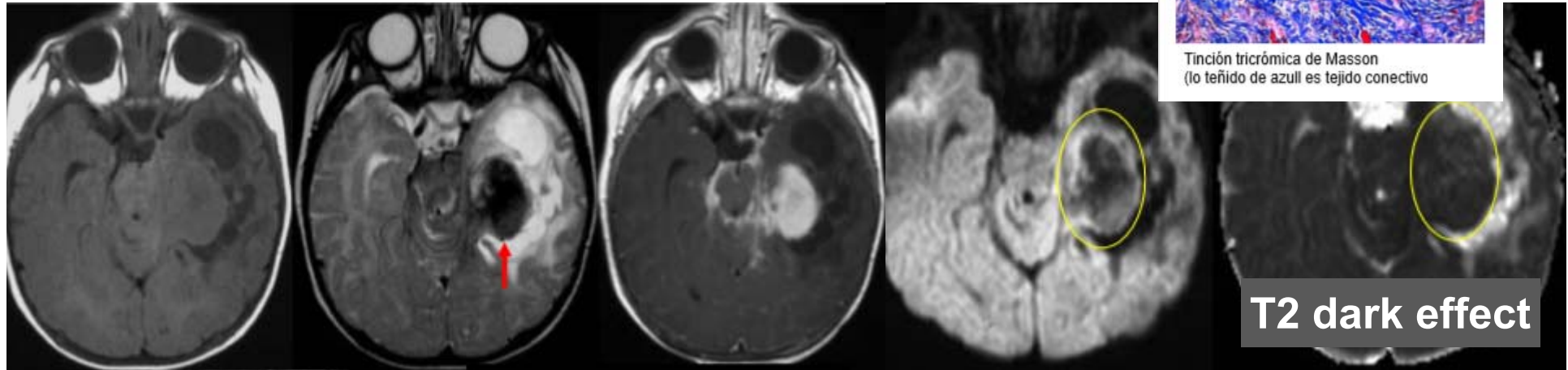
# DIG

- **Desmoplásico Infantil Ganglioglioma. WHO I-II**

Hiposeñal T2 por gran desmoplasia



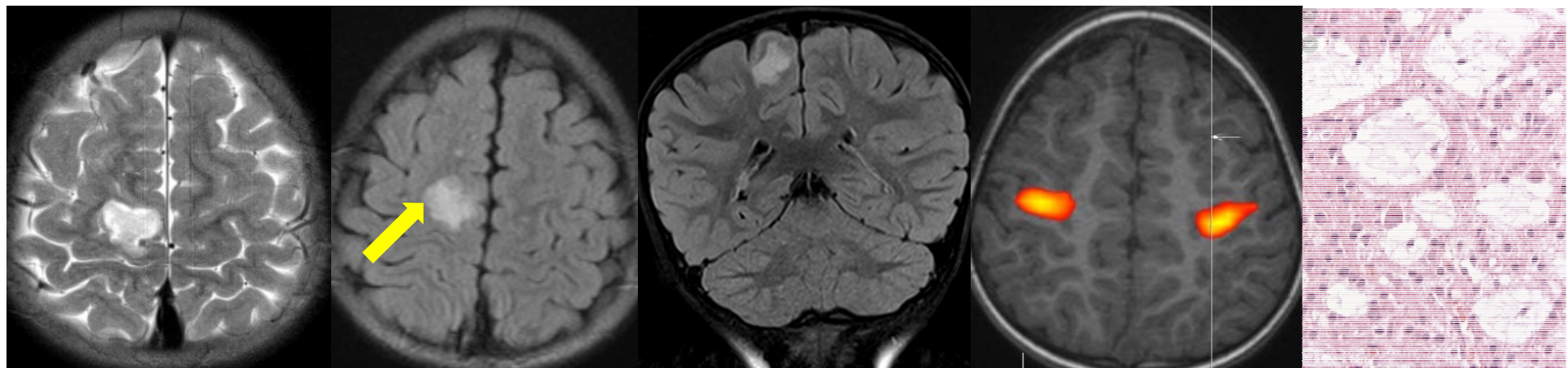
Tinción tricrómica de Masson (lo teñido de azul es tejido conectivo)



# DNET

**Multinodular and Vacuolating tumor**

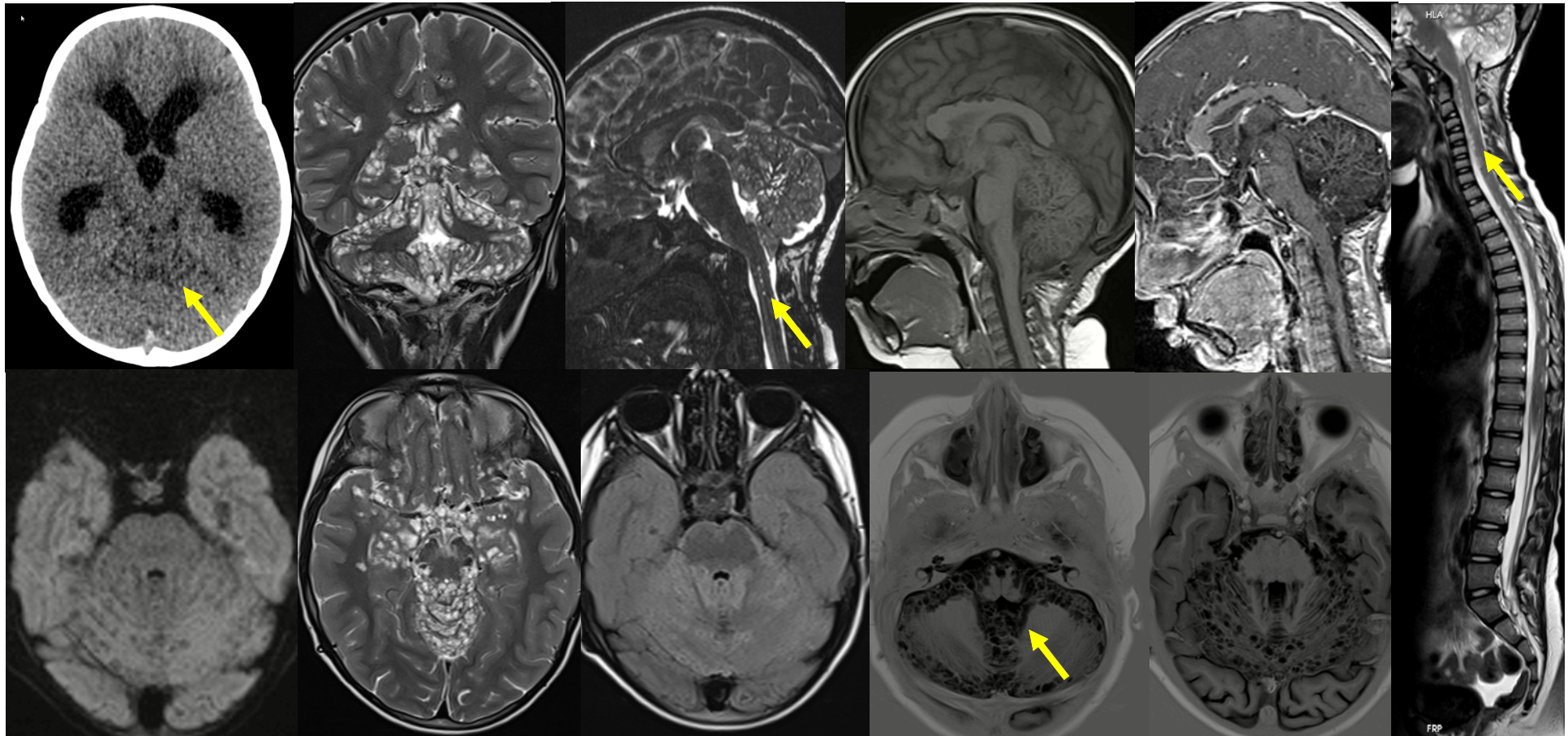
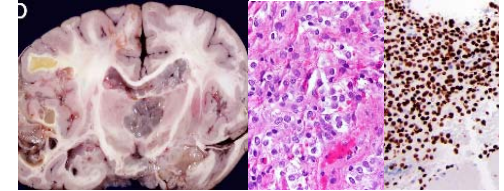
- T.Disembrioplásico NeuroEctodérmico WHO I **Bubbly Halo FLAIR**





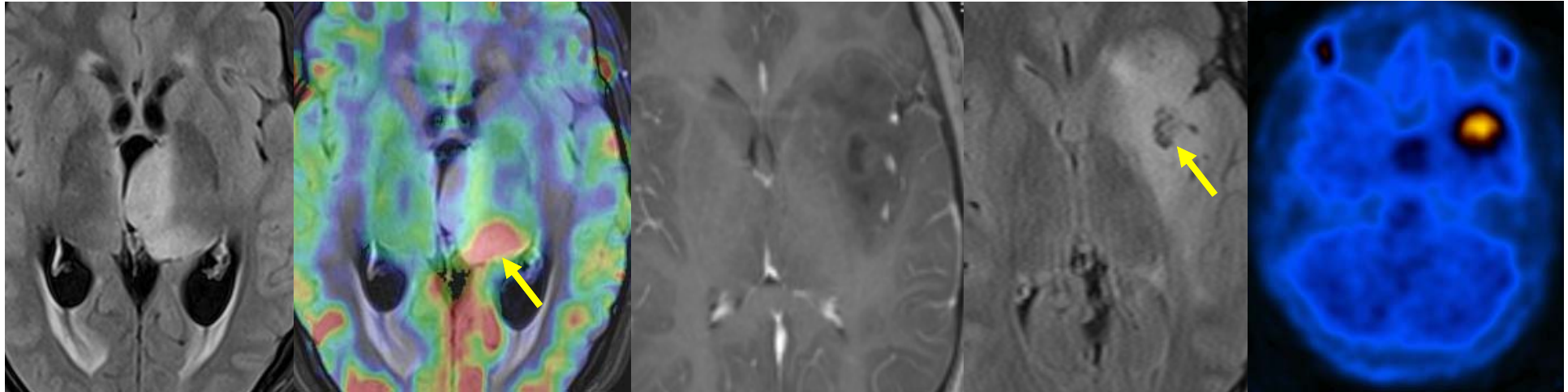
# T.difuso glioneuronal leptomeníngeo

- Tumor quístico-mucoide extensión LCR a través de **Virchow-Robin** al espacio SA, intraV e intraxial → hidrocefalia
- Citología similar al oligodendroglioma. **OLIG2 +**



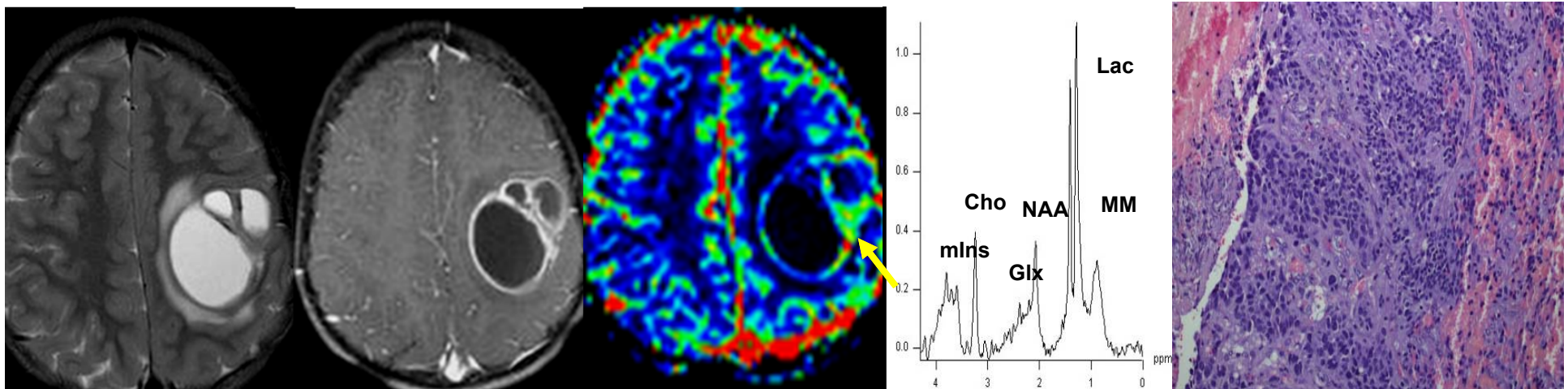
# Astrocitoma anaplásico

- WHO III. Lesión **infiltrativa** mal definida. Gd+/-, DWI +/-, **PWI+**



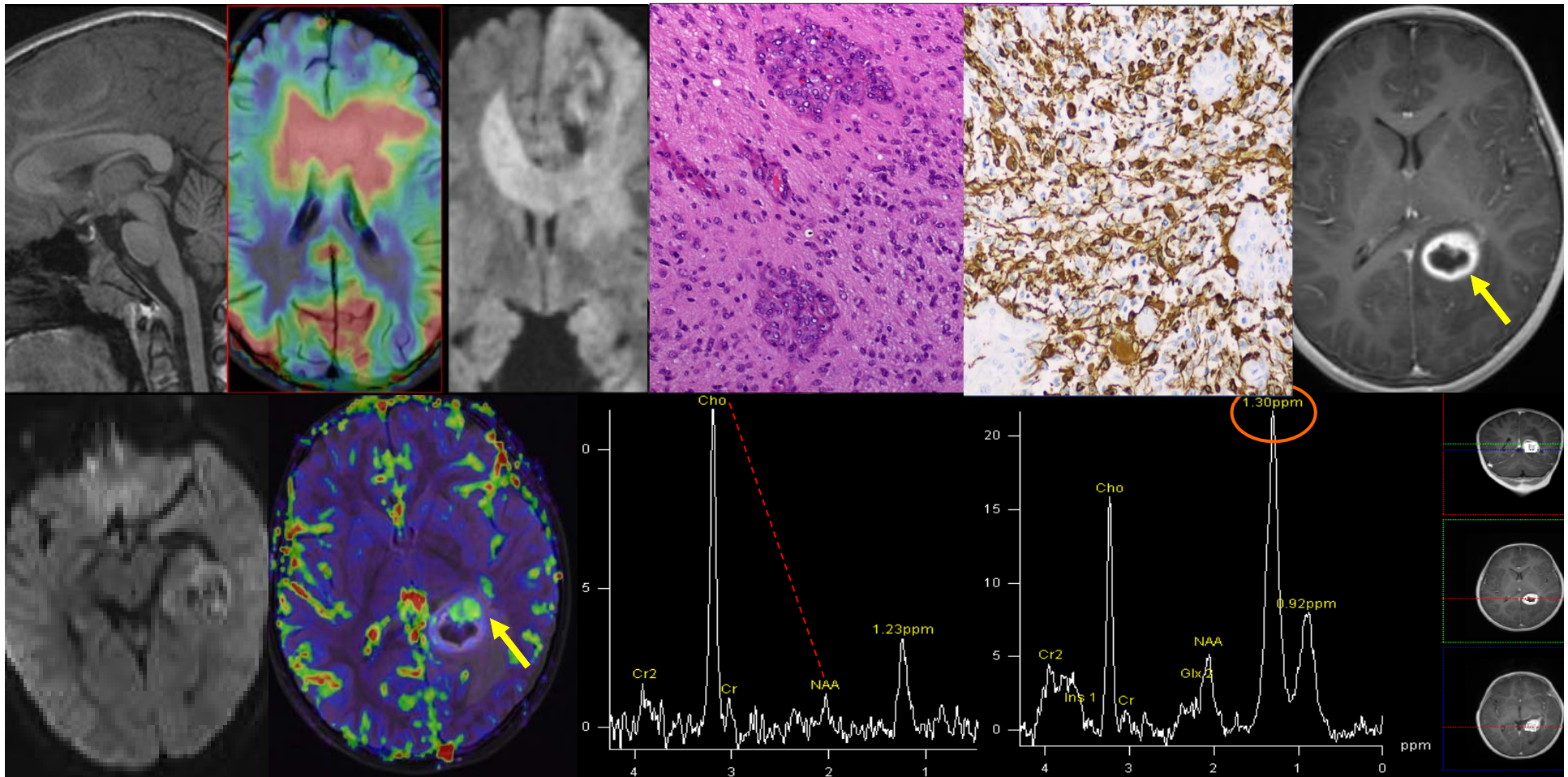
# Ependimoma anaplásico

- WHO III. Gran lesión **heterog** sólido-quística **Gd+** Cerca ventrículo



# Glioblastoma

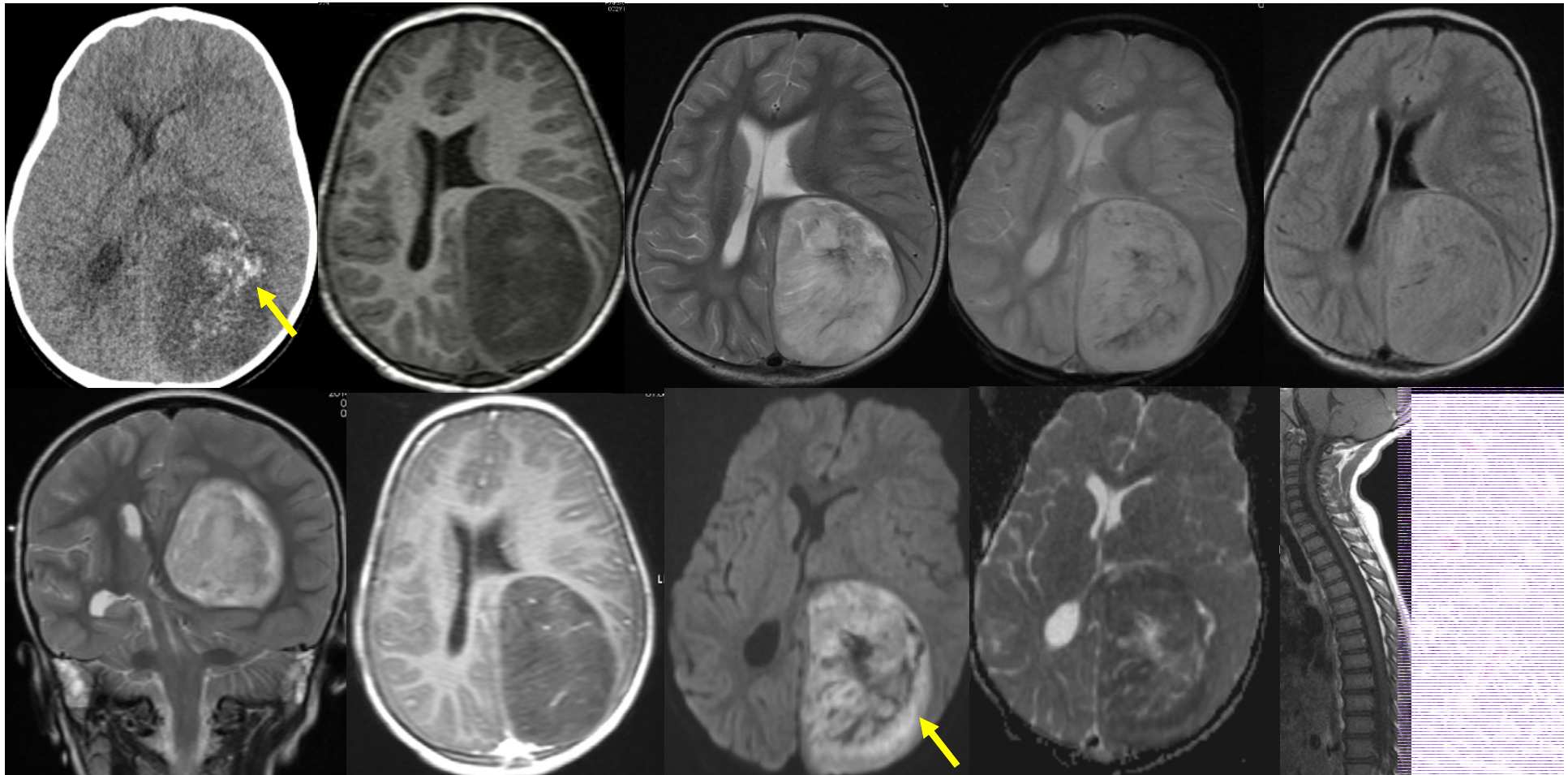
- WHO IV. Poco frecuente. **Células gigantes**. Invasión CC y GGBB
- Masa heterogénea, agresiva, mal definida, **necrosis**, sangre, Gd+





# ETMR

- T. **Embrionario** Multicapas **Rosetas**: PNET + ETANTR + Ependimobl
- WHO IV. <u>2-4a</u>. SupraT. **C19MC** amplificación en el cr. 19q. Mal px
- No formaciones epiteliales y sí rosetas ependimoblásticas





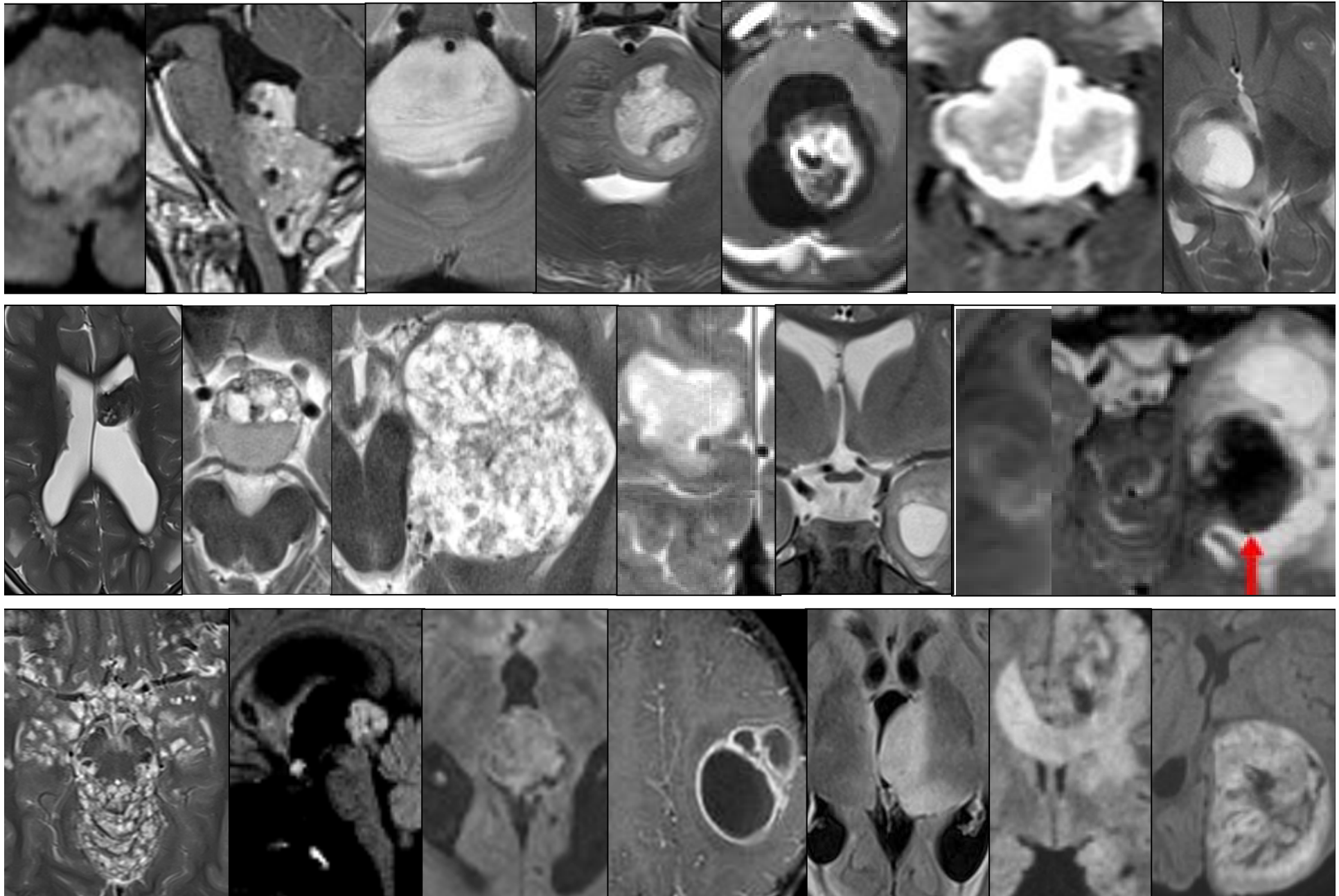
Vall  
d'Hebron  
Barcelona Hospital Complex

IDI  
INSTITUT DE  
DIAGNÒSTIC PER  
LA IMATGE

XVI  
CURSO NACIONAL DE  
NEURORRADIOLOGIA



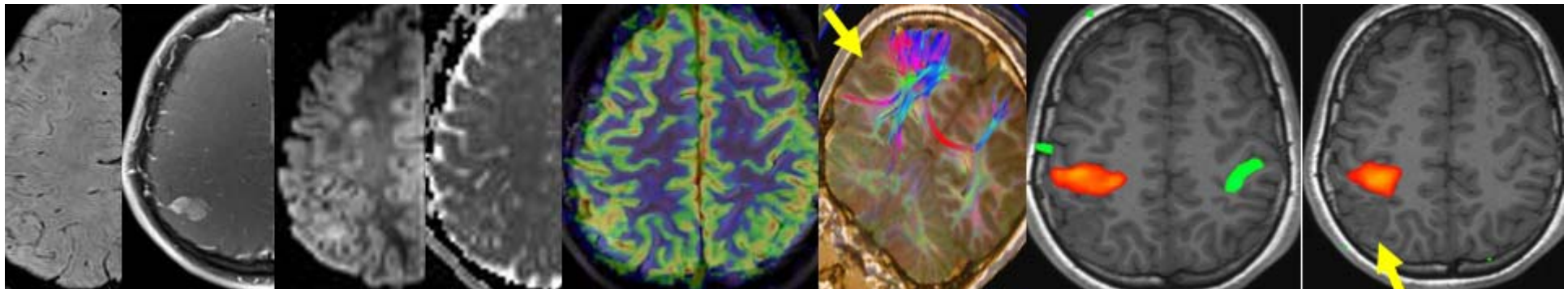
# Blackjack



# Conclusiones

- Trabajo en equipo: onco, neurocir, neurología, UCI, RT y AP
- Síndromes prooncogénicos y facomatosis. TC sin contraste
- RM: técnica prínceps en el manejo onconeurorradiológico
- Si sospecha de tumor de alto grado → T1Gd y DWI espinal
- Imagen multimodal → info estructural, bio, fisio y metabólica
- Radiólogo clínico, patólogo y ahora también...

... genetista y molecular







**XVI** CURSO NACIONAL DE  
**NEURORRADIOLOGÍA**  
*Neurroradiología en la Patología Tumoral Cerebral*



20-21  
febrero  
2020  
Madrid



# ¡Muchas gracias por vuestra atención!

Sección de Neurroradiología Pediátrica  
Hospital Vall d'Hebron – Área Materno-Infantil  
Barcelona  
[angel.sanchez.idi@gencat.cat](mailto:angel.sanchez.idi@gencat.cat)

