

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



SEMINARIO N° 20: LESIONES TUMORALES CEREBRALES

Dra. Francisca del Pozo Guerrero,
Dr. Daniel Martín Navarrete, Dr. Juan Guillermo Rodríguez
Arias, Dra. Daniela Cisternas Olgún, Dra. Susana Aguilera
Peña, Dr. Rodrigo Terra, Dr. Sergio de la Fuente Gallegos

Enero 2021

INTRODUCCIÓN



- Masa intracraneal compleja que distorciona y/o reemplaza la arquitectura cerebral.
- En 1980, Hoff et al, primeros en describir ecográficamente un tumor intracraneal fetal (28 sem).
→ Detección US en aumento los últimos 20 años
- Puede asociarse a macrocefalia, ventriculomegalia y calcificaciones intracraneales.
- El 70% de Los tumores cerebrales congénitos son supratentoriales y el 30% infratentoriales.
- 14% se asocian a otras anomalías



1. Cavalheiro S, Moron AF, Hisaba W, Dastoli P, Silva NS. Fetal brain tumors. *Childs Nerv Syst* 2003
2. Pooh RK, Pooh K. Antenatal assessment of CNS anomalies, including neural tube defects. In: *Fetal and neonatal neurology and neurosurgery*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier, 2009: 291-338
3. M Robles Fradejas, I Gonzalo García, A. C De las Casas Quispe, A Martin García, M. I García Higuera, M Rodriguez Minguélez & J Martínez-Guisasola (2016): Fetal intracranial immature teratoma: Presentation of a case and a systematic review of the literature., *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*.

EPIDEMIOLOGÍA



- Incidencia 0.34/1.000.000 NV
- Tumores intracraneales: 0.5-1.9% de los tumores pediátricos.
- Sobrevida alrededor del 28%.
 - Peor pronóstico → **Teratomas**
 - Mejor pronóstico → **papilomas del cuerpo caloso y lipomas**
- La mayoría de los tumores son detectados el 3ºT
- En el 60% de los embarazos se realiza Cesárea.

1. Milani HJ, Araujo Júnior E, Cavalheiro S, Oliveira PS, Hisaba WJ, Barreto EQ, Barbosa MM, Nardoza LM, Moron AF. Fetal brain tumors: Prenatal diagnosis by ultrasound and magnetic resonance imaging. World J Radiol. 2015 Jan 28;7(1):17-21.

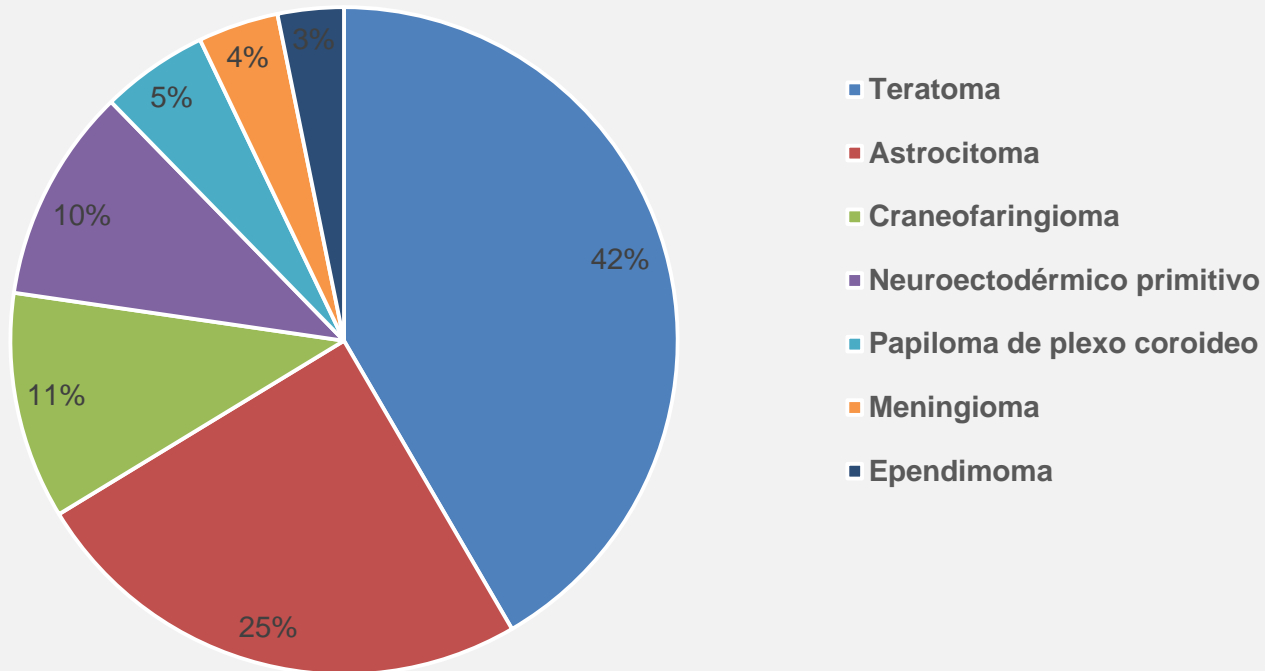
2. Ana Monteagudo, MDIlan E Timor-Tritsch, MD. Prenatal diagnosis of CNS anomalies other than neural tube defects and ventriculomegaly. May 28, 2020. UpToDate

3. Pilu, G, Buyukkurt S: Congenital intracranial tumors. Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, www.visuog.org, (January 2013).

TIPOS DE TUMOR INTRACRANEAL



Frecuencia estimada de tumores intracraneales fetales



Isaacs H Jr. II. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases. *Pediatr Neurol* 2002; 27:333.

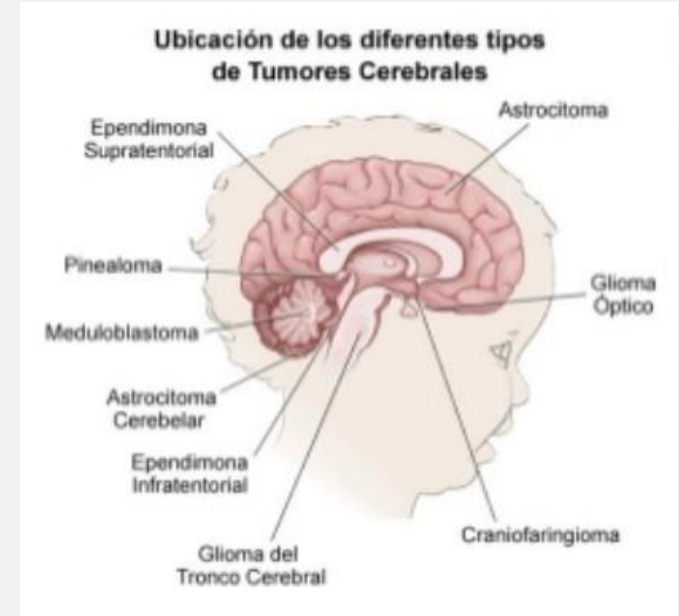
Isaacs H. Fetal brain tumors: a review of 154 cases. *Am J Perinatol* 2009; 26:453.

HALLAZGO ECOGRÁFICO

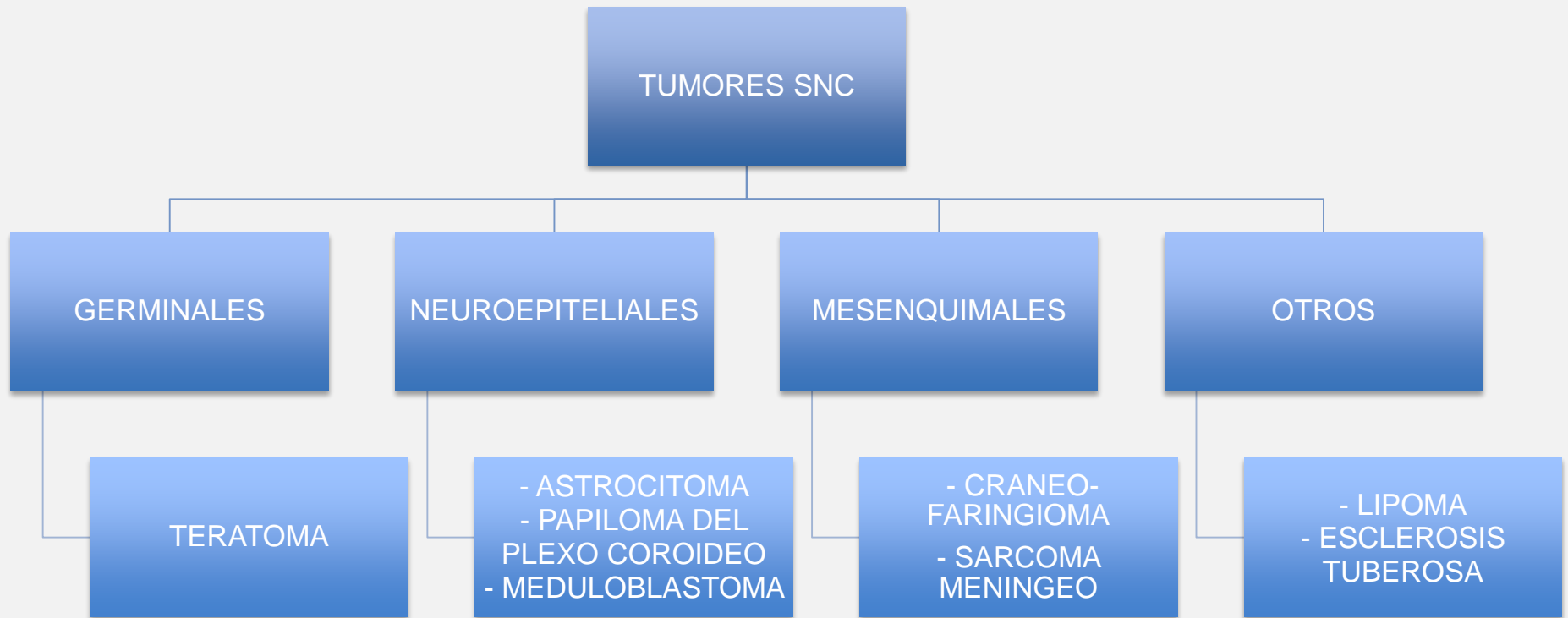


Tumor intracraneal → desafío para el ecografista:

- Caracterización de la lesión
- Localización
- Extensión y volumen
- Evaluar repercusión fisiológica
- Buscar otras anomalías.



CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA



TERATOMA INTRACRANEAL



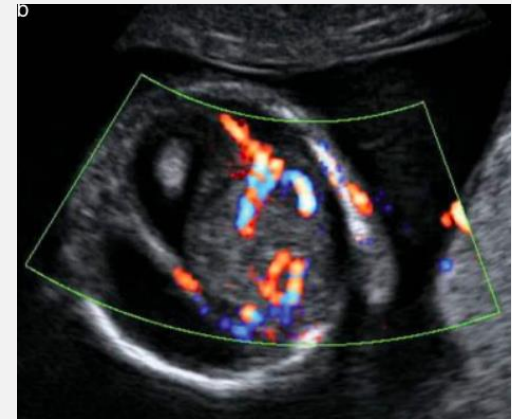
- Tumor irregular, sólido, con componentes quísticos y/o calcificados, que distorsionan la anatomía cerebral.
- Generalmente en región pineal, supraselar o 4to ventriculo
- Crecimiento rápido. (componente extracraneal)
- Se asocia a Hidrocefalia y PHA
- Pueden tener AFP elevada
- Tasa de supervivencia <10%



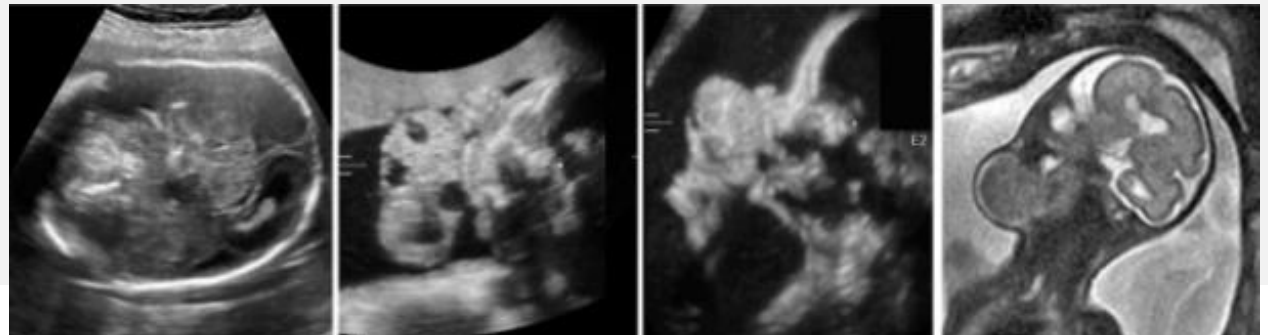
1. Cho JY, Lee YH. Fetal tumors: prenatal ultrasonographic findings and clinical characteristics. *Ultrasonography*. 2014 Oct; 33(4):240-251.
2. Fetal abnormalities » Brain. Brain Teratoma. The Fetal Medicine Foundation
3. M Robles Fradejas, I Gonzalo García, A. C De las Casas Quispe, A Martín García, M. I García Higuera, M Rodríguez Minguélez & J Martínez-Guisasola (2016): Fetal intracranial immature teratoma: Presentation of a case and a systematic review of the literature., *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*
4. Pilu, G, Buyukkurt S: Congenital intracranial tumors. *Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, www.visuog.org, (January 2013).

TERATOMA INTRACRANEAL

Compromiso intracraneal →

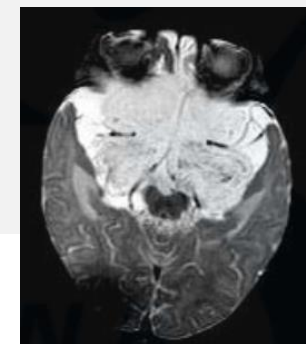
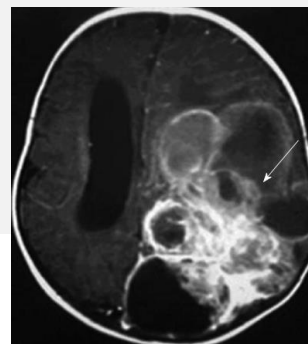


Extensión extracraneal →



ASTROCITOMA

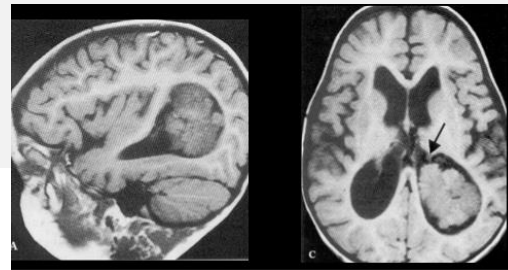
- Tumor más frecuente en niños
- Difícil diagnóstico prenatal, generalmente supratentoriales
- Principal ubicación son los hemisferios → Efecto masa
- Hallazgo iniciales en imágenes: masa intracraneal, macrocefalia, hidrocefalia y hemorragia
- Clasificación según malignidad, grados I-II-III-IV



PAPILOMA PLEXO COROIDEO



- Principal localización → ventrículos laterales (64%)
- US: Masas lobuladas intraventriculares, hiperecogénicas bien definidas. Con Vascularización Doppler. *Ventriculomegalia.
- Hidrocefalia por bloqueo del drenaje de LCR
- Puede haber atrofia cortical
- En general buen pronóstico → 95% sobrevivida con tratamiento
- 20% puede malignizarse a carcinoma plexo coroideo

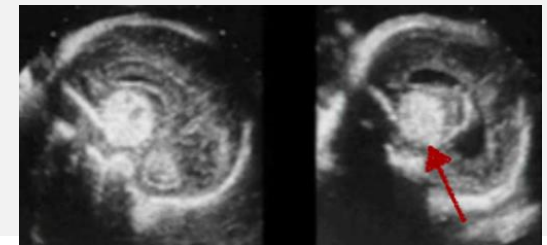
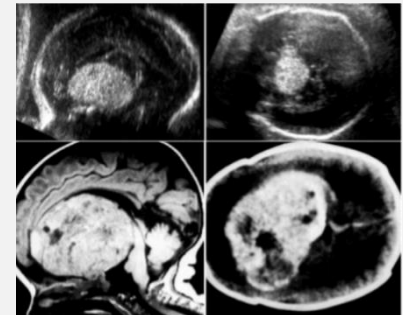
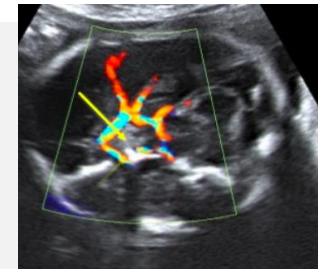


1. Crawford, J.R., Isaacs, H. Perinatal (fetal and neonatal) choroid plexus tumors: a review. *Childs Nerv Syst* **35**, 937–944 (2019)
2. 1. Milani HJ, Araujo Júnior E, Cavalheiro S, Oliveira PS, Hisaba WJ, Barreto EQ, Barbosa MM, Nardozza LM, Moron AF. Fetal brain tumors: Prenatal diagnosis by ultrasound and magnetic resonance imaging. *World J Radiol.* 2015 Jan 28;7(1):17-21.

CRANEOFARINGIOMA



- Origen de remanentes de la bolsa de Rathke
- Histología benigna, comportamiento agresivo
- Expansión tumoral rápida → hidrocefalia y destrucción del parénquima cerebral.
- Principal ubicación: supraselar
- US: gran masa intracraneal compleja: hiperecogénica, multilobulada, quística con calcificaciones.

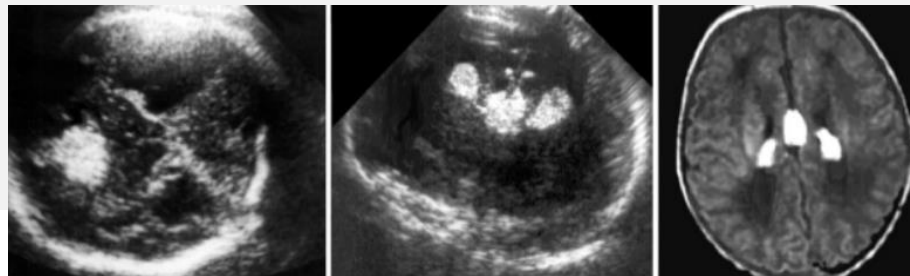


1. Milani HJ, Araujo Júnior E, Cavalheiro S, Oliveira PS, Hisaba WJ, Barreto EQ, Barbosa MM, Nardoza LM, Moron AF. Fetal brain tumors: Prenatal diagnosis by ultrasound and magnetic resonance imaging. *World J Radiol.* 2015 Jan 28;7(1):17-21.
2. Pilu, G, Buyukkurt S: Congenital intracranial tumors. *Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, www.visuog.org, (January 2013)
3. Feygin T, Khalek N, Moldenhauer JS. Fetal brain, head, and neck tumors: Prenatal imaging and management. *Prenat Diagn.* 2020 Sep;40(10):1203-1219. .

LIPOMA



- Sobrevida cercana al 100%
- Pronóstico favorable, lesiones benignas que no requieren cirugía.
- US: Áreas hiperecogénicas bien definidas, ubicadas en la línea media, a nivel del cuerpo calloso y/o ventrículos laterales
- Pueden asociarse a agenesia parcial o total del cuerpo calloso
- Pueden presentar epilepsia (eventualmente grave)



1. Gratacós E., Gómez R., Nicolaides K. y cols., "Medicina Fetal", Editorial Médica Panamericana, pág 617-623, 2009.
2. Pilu, G, Buyukkurt S: Congenital intracranial tumors. Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, www.visuog.org, (January 2013).
3. Feygin T, Khalek N, Moldenhauer JS. Fetal brain, head, and neck tumors: Prenatal imaging and management. Prenat Diagn. 2020 Sep;40(10):1203-1219.

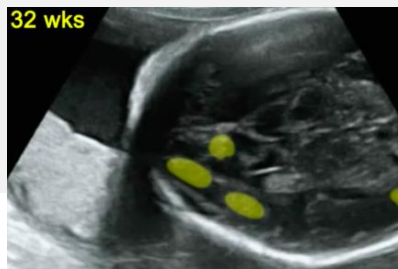
ESCLEROSIS TUBEROSA



Enfermedad autosómica dominante, 80% de novo

→ Mutación genes TSC1 locus 9q34 o TSC2 locus 16p13 en el 90% de los casos.

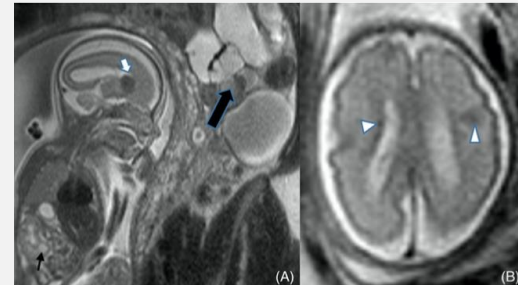
- Lesiones tumorales: cerebro, corazón, riñones, ojos y pulmones.
- Generalmente >30 sem de gestación
- 50% hallazgo aislado y 50% asociado a rabdomioma cardíaco
- En caso de rabdomioma múltiple, el riesgo de esclerosis tuberosa es 90%
- Muerte in utero 20%



ESCLEROSIS TUBEROSA



- **US lesiones cerebrales:** Nódulos subependimarios, heterotopias, tubérculos corticales y SEGA*.
- **RNM:** indicada siempre ante sospecha, optimiza diagnóstico prenatal
- **Clínica variable**
 - Lesiones cutáneas
 - Deterioro cognitivo
 - Retraso del desarrollo
 - Convulsiones
 - Hamartomas cerebro, páncreas , riñones retina, corazón.



1. Gratacós E., Gómez R., Nicolaides K. y cols., “Medicina Fetal”, Editorial Médica Panamericana, pág 617-623, 2009.
2. Arango, Johana, Delgado, Julián, & Saldarriaga, Wilmar. (2015). Esclerosis tuberosa, diagnóstico fetal y materno. *Revista chilena de obstetricia y ginecología*, 80(6), 475-480.
3. Feygin T, Khalek N, Moldenhauer JS. Fetal brain, head, and neck tumors: Prenatal imaging and management. *Prenat Diagn.* 2020 Sep;40(10):1203-1219.

ESTUDIO DIAGNÓSTICO PRENATAL



ECOGRAFÍA: ante sospecha diagnóstica → describir características tumorales y buscar otras anomalías estructurales y PHA

Neurosonografía

RNM: Diferenciar mejor el parénquima cerebral normal e identificar los componentes externos del tumor.

¿ESTUDIO GENÉTICO? No existe una asociación establecida entre los tumores fetales - intracraneales y las aberraciones cromosómicas (Evaluar según hallazgos caso a caso)

DIAGNÓSTICO



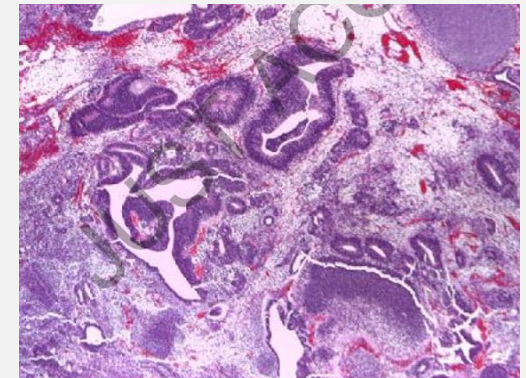
- Síntomas
 - 14% vómitos.
 - 6.7% convulsión.
 - 3.6% irritabilidad.

- Signos
 - 62% macrocranea y fontanela a tensión.
 - 32% distocia asociada a la macrocranea.
 - 24% prematuridad.
 - 30% muerte fetal.

DIAGNÓSTICO



Es posible la sospecha con ecografía y RNM intrauterina, Sin embargo el diagnóstico definitivo se realiza post natal, con estudio histológico.



1. M Robles Fradejas, I Gonzalo García, A. C De las Casas Quispe, A Martin García, M. I García Higuera, M Rodriguez Minguélez & J Martínez-Guisasola (2016): Fetal intracranial immature teratoma: Presentation of a case and a systematic review of the literature., *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*
2. Saada, J., Enza-Razavi, F., Delahaye, S., Martinovic, J., MacAleese, J., & Benachi, A. (2009). *Early second-trimester diagnosis of intracranial teratoma. Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 33(1), 109–111.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



QUISTE
ARACNOIDEO

ANEURISMA DE LA
VENA DE GALENO

PORENCEFALIA

ESQUIZENCEFALIA

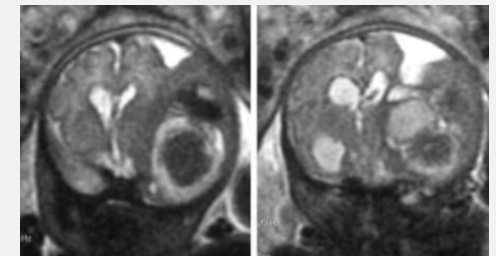
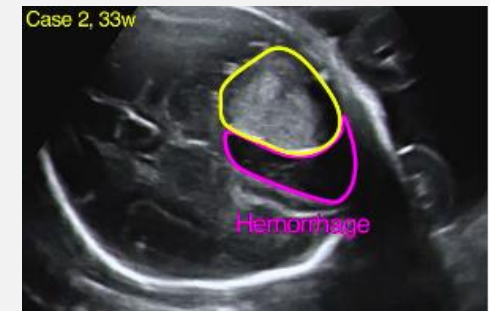
LEUCOMALACIA
PERIVENTRICULAR

HEMORRAGIA
SUBDURAL

COMPLICACIONES



- Expansión excesiva del tamaño tumoral
- Hemorragia intracerebral – anemia - CID
- PHA
- Hidrops fetal
- Distocia de posición
- Hidrocefalia
- Daño cerebral severo
- Muerte



1. Fetal abnormalities » Brain. Brain Teratoma. The Fetal Medicine Foundation.
2. Pulu, G, Buyukkurt S: Congenital intracranial tumors. Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, www.visuog.org, (January 2013).
3. Feygin T, Khalek N, Moldenhauer JS. Fetal brain, head, and neck tumors: Prenatal imaging and management. Prenat Diagn. 2020 Sep;40(10):1203-1219.

MANEJO



- ❖ Seguimiento ecográfico estricto: c/4 semanas
- ❖ Puede ser necesario Cefalocentesis bajo eco
→ descompresión
- ❖ Interrupción: 38 semanas
- ❖ Vía de parto: cesárea si la circunferencia cefálica > 40 cm
- ❖ Se requiere equipo multidisciplinario, Centro que cuente con UCI neo y neurocirugía pediátrica.
- ❖ Evaluar opción IVE según diagnóstico y leyes de cada País
- ❖ En general, mal pronóstico → importante diagnóstico prenatal y consejería a padres.

1. Fetal abnormalities » Brain. Brain Teratoma. The Fetal Medicine Foundation.

2. Fetal abnormalities » Brain. Tuberous sclerosis, Fetal Medicine Foundation,.

3. Feygin T, Khalek N, Moldenhauer JS. Fetal brain, head, and neck tumors: Prenatal imaging and management. Prenat Diagn. 2020 Sep;40(10):1203-1219.

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



SEMINARIO N° 20: LESIONES TUMORALES CEREBRALES

Dra. Francisca del Pozo Guerrero,
Dr. Daniel Martín Navarrete, Dr. Juan Guillermo Rodríguez
Arias, Dra. Daniela Cisternas Olgún, Dra. Susana Aguilera
Peña, Dr. Rodrigo Terra, Dr. Sergio de la Fuente Gallegos

Enero 2021