

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Tumores fetales

Sebastián Lavanderos Bunout

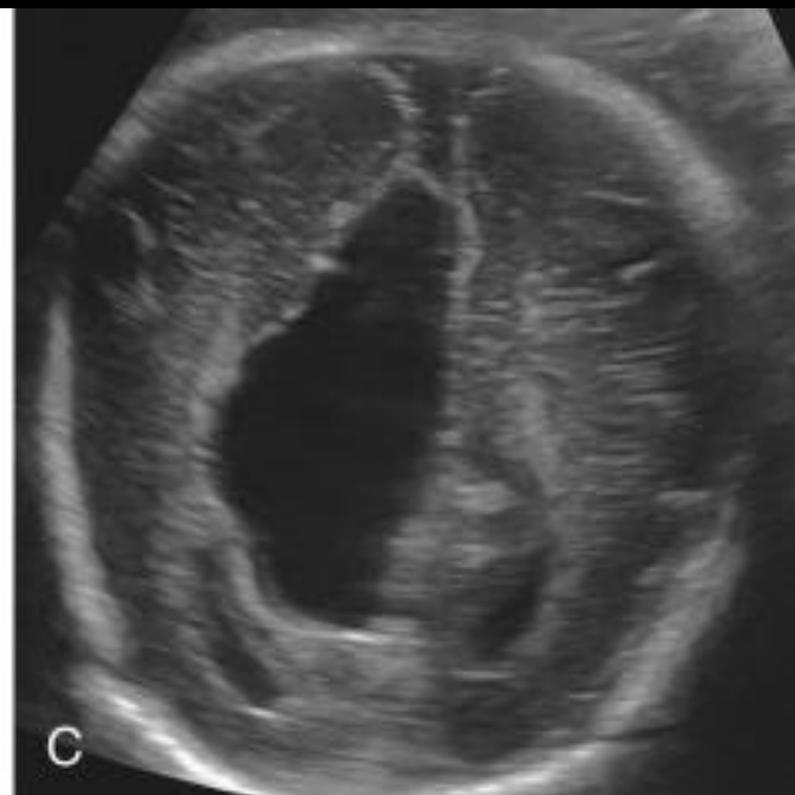
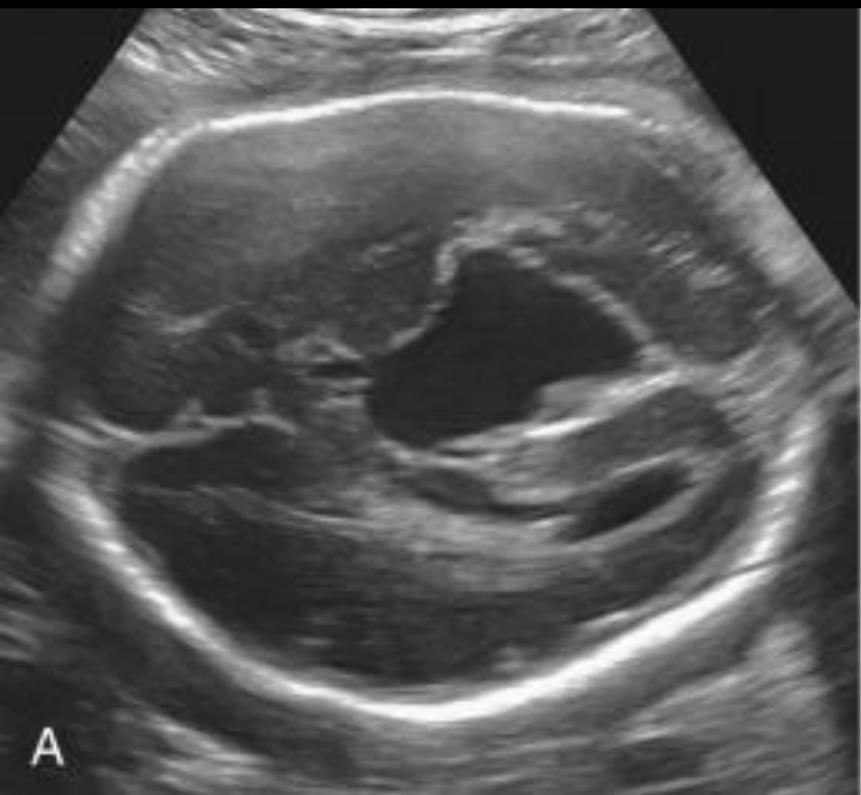
26 de octubre de 2021



Cabeza

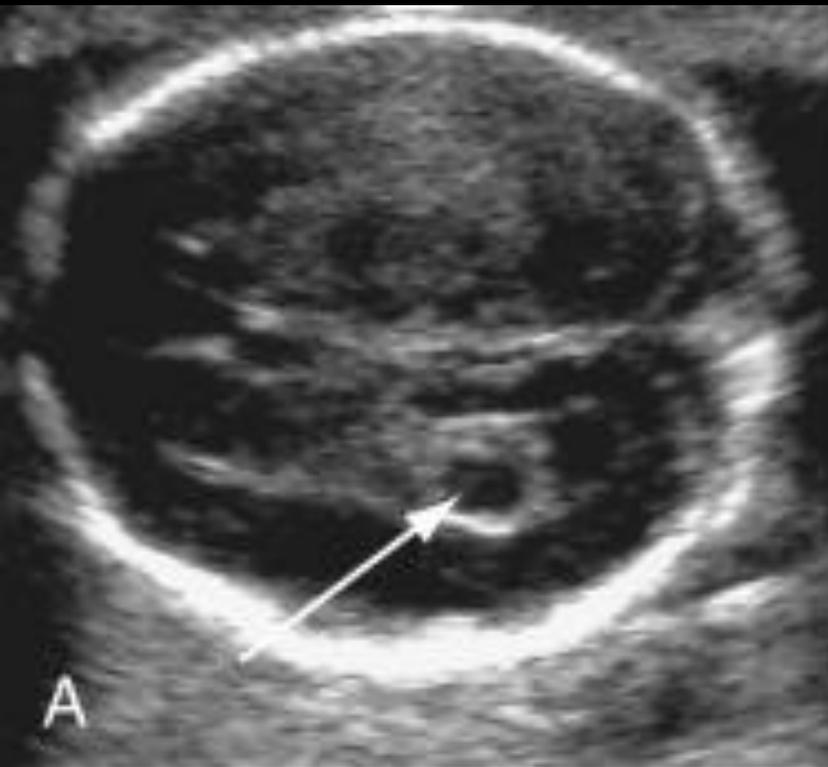
Quistes aracnoideos

- Cualquier quiste intracraneal localizado en espacio subaracnoideo.
 - Duramadre – tejido encefálico.
- Lesiones anecoicas bien definidas.
- Puede asociarse a ventriculomegalia.
- **Externo a hemisferio y no afectan parénquima encefálico.**
- Asintomáticos (70%).
 - Crisis convulsivas, anomalías motoras – sensitivas, hidrocefalia.

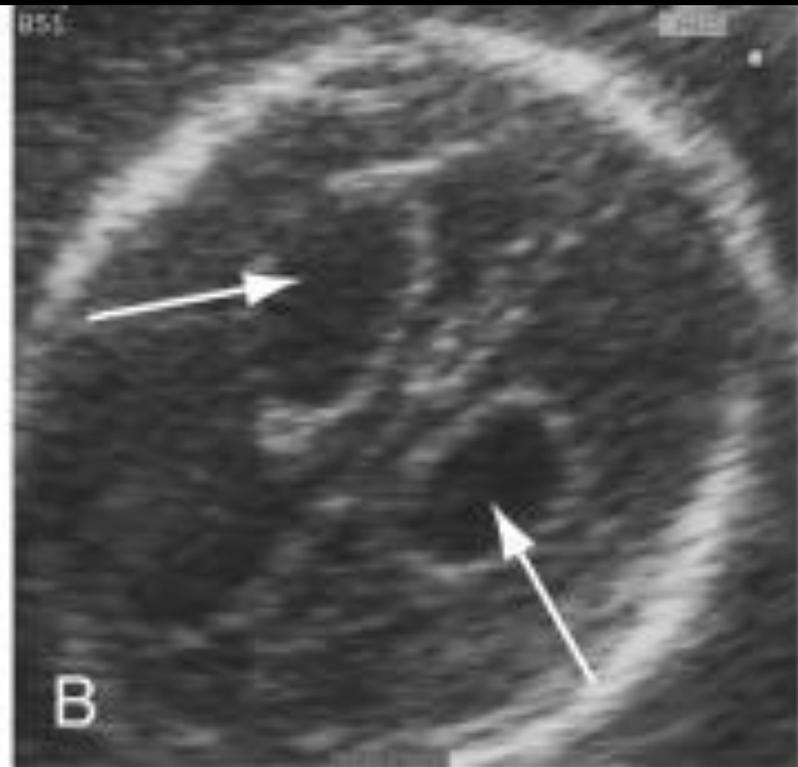


Quistes del plexo coroídeo

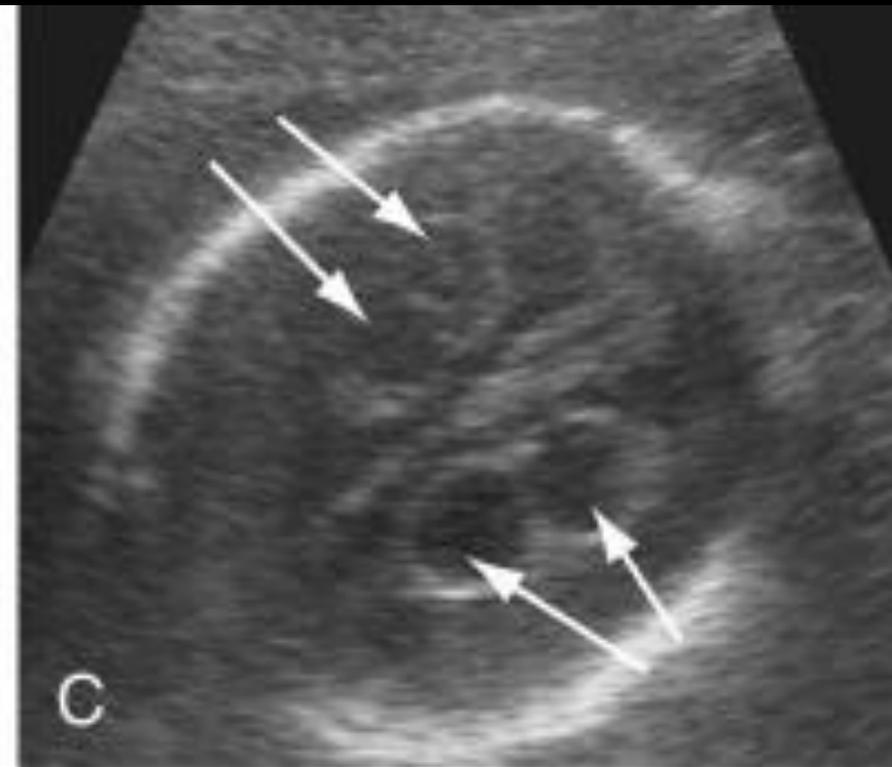
- Ecolúcidos.
- Plexo coroideo de ventrículos laterales.
 - Atrios.
- 1 – 3% de fetos en 2º T.
- Benignos.
 - Asociación a T18, pero tienen otras malformaciones graves más fáciles de detectar.
- Si aislados no se sugiere realizar seguimiento.



Único, pequeño



Bilateral, grande



Múltiples

Tumores intracraneales

- **Infrecuentes:** 3 – 4 / 1.000.000 NV.
- **Principalmente teratomas.**
 - Otros: neuroepiteliales, lipomas, craneofaringiomas.
- **Diagnóstico ecográfico difícil.**
 - Masa compleja que distorsiona arquitectura.
 - + Macrocefalia, ventriculomegalia, calcificaciones.
 - Teratomas, astrocitomas y craneofaringiomas.

Mori K: Neuroradiology and Neurosurgery. Nueva York, Thieme-Stratton, 1985.

Wilson y cols.: Classification of intracranial tumors. En Newton TH, Potts DG (eds.): Radiology of the Skull and Brain. Anatomy and Pathology. St. Louis, CV Mosby, 1977.

TABLA 9-11 Clasificación de los tumores intracraneales congénitos

Tumores embrionarios

- Teratoma
- Quiste epidermoide
- Quiste dermoide

Tumores germinales

- Germinoma
- Carcinoma embrionario
- Coriocarcinoma
- Tumor del seno endodérmico
- Teratoma

Tumores neuroblásticos

- Meduloblastoma
- Neuroblastoma
- Retinoblastoma

Tumores relacionados con tejidos vestigiales embrionarios

- Craneofaringioma
- Cordoma

Tumores de origen ependimario

- Ependimoma
- Glioma mixto subependimario
- Papiloma de plexos coroideos
- Glioblastoma multiforme
- Astrocitoma maligno

Tumores asociados con enfermedades genéticas

- Esclerosis tuberosa
- Neurofibromatosis
- Angiomatosis sistémica del sistema nervioso central y del ojo (síndrome de Von Hippel-Lindau)

Quiste coloide del tercer ventrículo

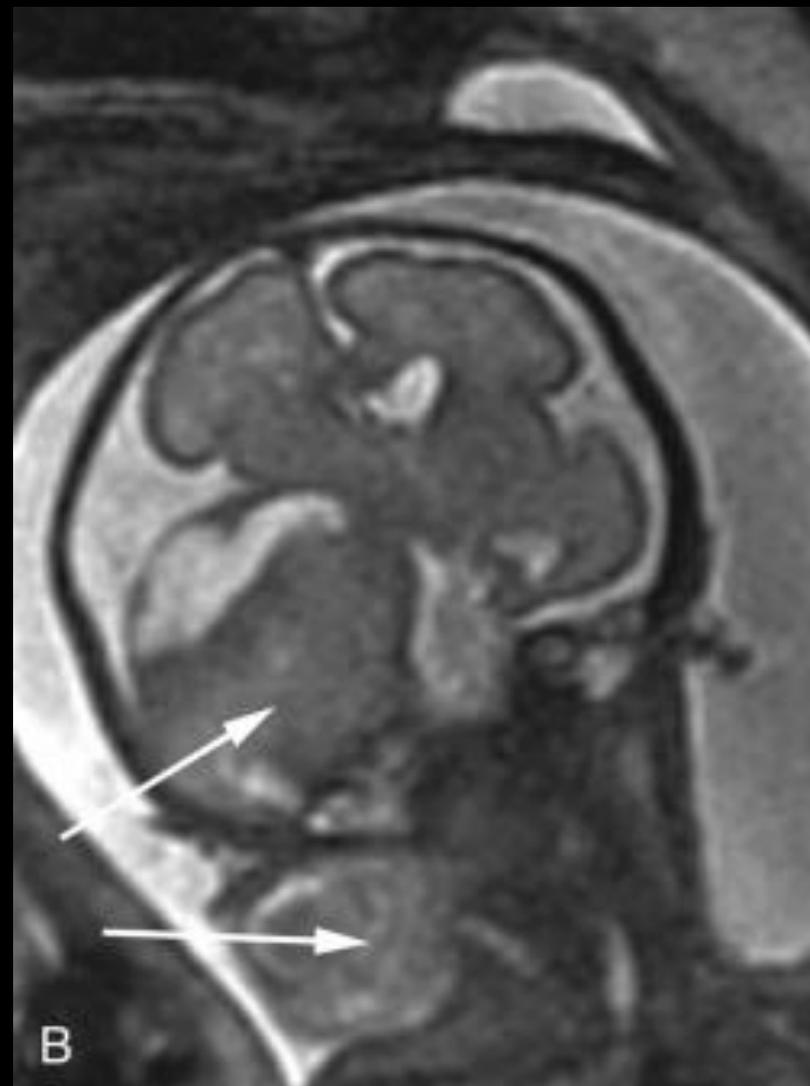
Heterotopia y hamartoma

Lipoma

Tumores vasculares: hemangioblastoma



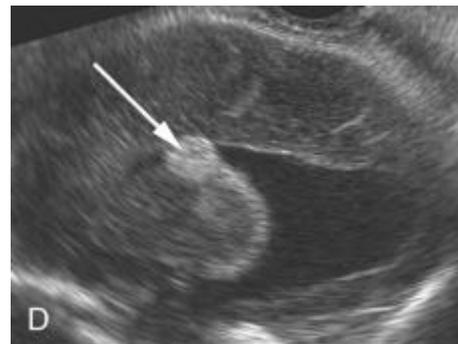
CERPO



Identificables por Eco

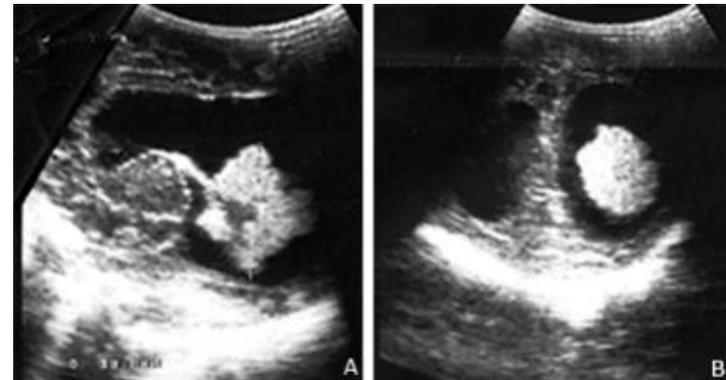
Lipomas

- Bien definidos.
- Línea media (cuerpo calloso).
- Cuerpos de ventrículos laterales.



Papilomas del plexo coroideo

- Aumento tamaño.
- Asociados a ventriculomegalia y aumento espacio subaracnoideo.



Pronóstico

- **Mortalidad global 75%.**
 - Déficit neurológico probablemente alto (no estudiado).
- Masas complejas con distorsión anatómica: supervivencia **14%.**
 - Teratomas, astrocitomas, craneofaringiomas.
- Lipomas: supervivencia **100%.**
 - Buen pronóstico neurodesarrollo.

Esclerosis tuberosa

- Síndrome multiorgánico: SNC, **corazón**, riñones.
- Rasgo autosómico dominante (TSC1 – TSC2).
 - 50% por mutación de novo espontánea.
- Discapacidad intelectual 50 – 80%.
 - Más frecuente si dx prenatal.
- Lesiones SNC: **tuberosidades**.
 - Nódulos tamaño variable.
 - *Neuronas mal diferenciadas y células gliales diseminadas periventriculares.*
- Difícil diagnóstico por Eco.
 - RM.



Esclerosis tuberosa

- Se sospecha al identificar tumores cardíacos.
 - 90% son rabdomiomas.
 - 75% de los fetos con rabdomiomas tendrán esclerosis tuberosa.
- Ante tumor cardíaco: **buscar lesión cerebral.**
 - RM.

Epignato

- Teratoma.
- Cavidad oral.
 - Paladar duro o mandíbula.
- Benigno.
- Infrecuente: 1 : 35:000 – 200.000 RNV.
- Más frecuente en mujeres 3:1.

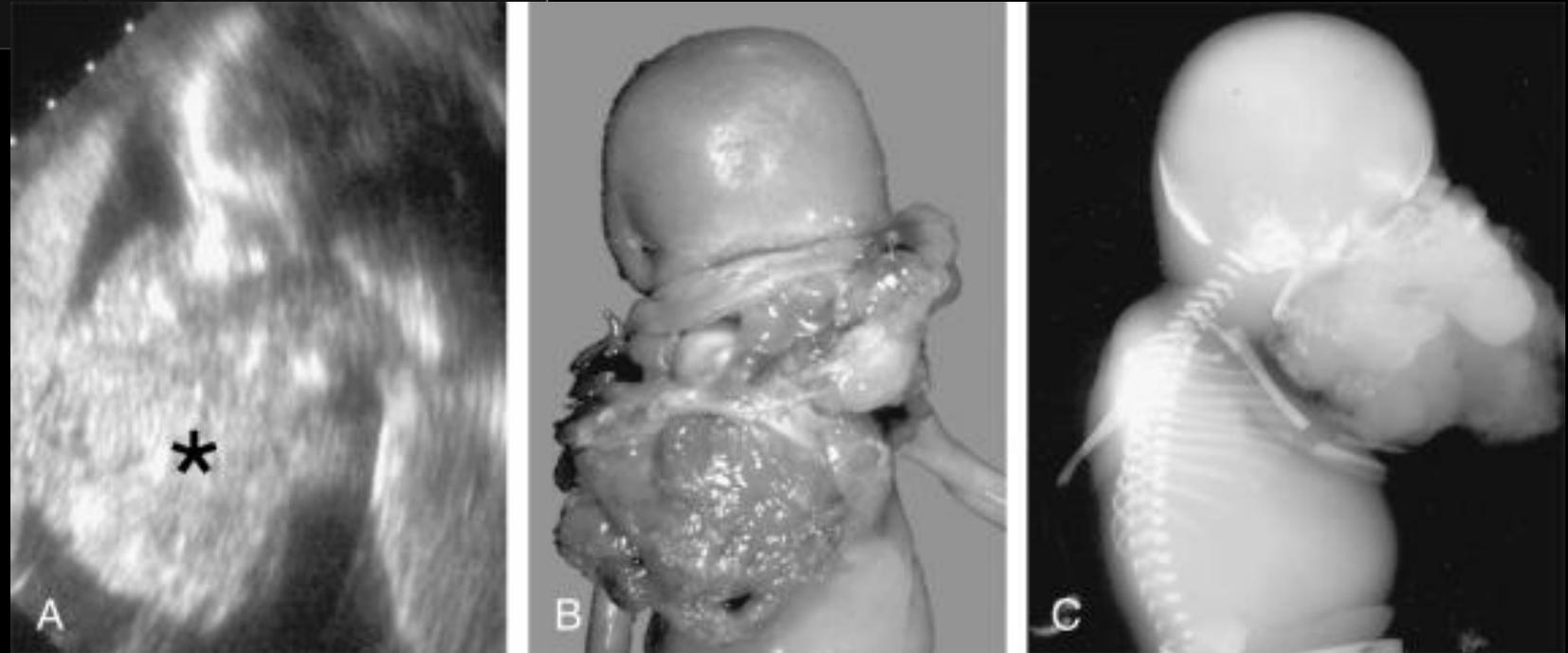
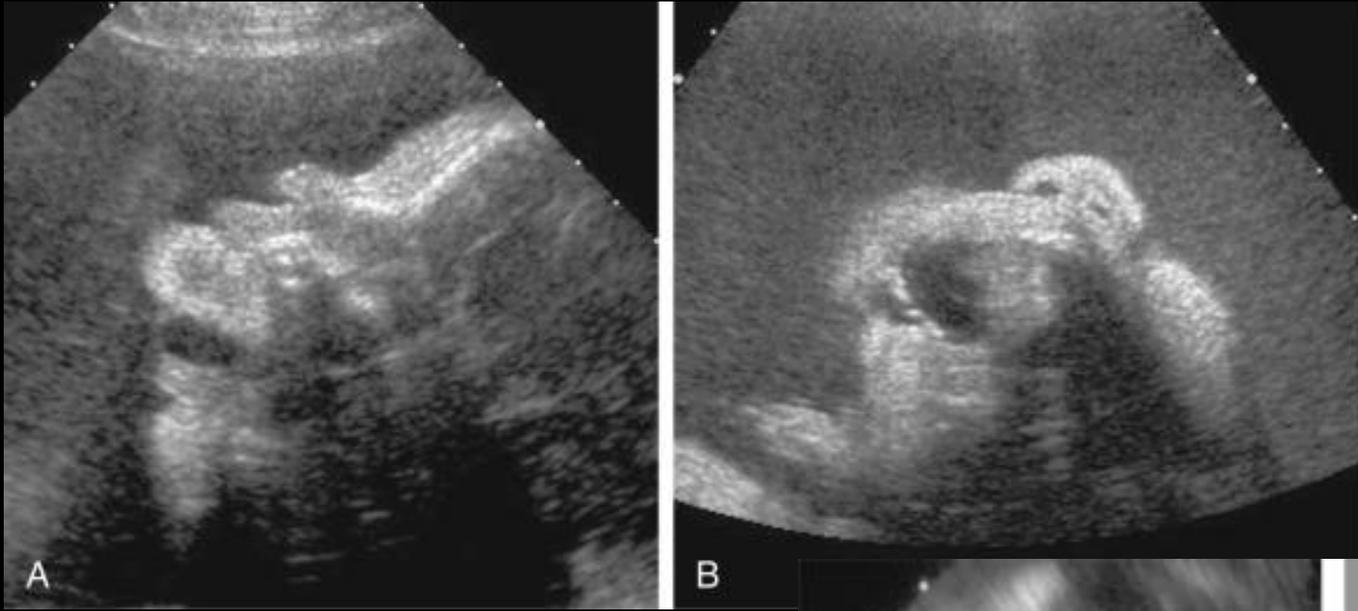
Epignato

- Diagnóstico ecográfico:
 - Masa sólida o quística.
 - Protruye al exterior de la boca.
- Pronóstico:
 - Bueno si crecimiento hacia exterior de la boca y estructuras extracraneales.
 - EXIT.
 - Malo si bidireccional: sin sobrevida reportada en literatura.

Ruano R, et. al. J Pediatr Surg 2005; 40: pp. e31-e34.

Clement K, et. al. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18: pp. 178-181.

Takeuchi K, et. al. Fetal Diagn Ther 2003; 18: pp. 26-28.



Retinoblastoma

- Tumor intraocular más frecuente de la niñez.
- Incidencia 1:15.000 - 1:34.000 NV.
- Bilateral 20 – 30%.
- 0,05% asociación a otras anomalías congénitas.
- Clínica:
 - Leucocoria.
 - Estrabismo.
- Diagnóstico ecográfico: difícil.
 - Extensión grosera a la órbita.

Donaldson S, Egbert P, Lee W. Retinoblastoma. In: Pizzo P, Poplack D, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia: Lippincott; 1993:683-696.
Maat-Kievit J, et al. Prenat Diagn. 1993;13:377-384.
Devesa SS. Am J Ophthalmol. 1975;80:263-265.
Shields J, Shields C. Semin Ophthalmol. 1990;5:183-192.
Salim A, et al. J Ultrasound Med. 1998;17:717-720.

Diagnóstico diferencial

Differential Diagnosis of Facial/Orbital Tumors Detected by Prenatal Sonographic Studies



Epignathus

Sonolucent and (highly) echogenic areas
Irregular shape
Localization: nasopharyngeal area

Cephalocele

Intracranial abnormalities, hydrocephaly, skull defect
Smooth, rounded shape
Localization: skull

Hemangioma

Echogenic or sonolucent areas
Pulsations, flow (Doppler)
Localization: oral cavity

Myoblastoma

Echogenic with small sonolucent areas
Multilobular shape
Localization: oral cavity

Dacryocystocele

Sonolucent
Small cyst
Localization: inferomedial to the orbit

Retinoblastoma

Irregular, echogenic, surrounded by sonolucent area
Oval shape, covered by membrane
Localization: eye

Retinoblastoma

- Manejo:
 - Si se dx < 24 sem: ofrecer interrupción por mal pronóstico.
 - Qx: curación > 90%.
 - RT.
 - QT: si enfermedad extraocular.
 - Problema: manejo con Qx o RT < 3 á produce detención de desarrollo orbitario.
- Genética: RB1.

Shields J, Shields C. Semin Ophthalmol. 1990;5:183-192.

Pizzo P, Mises J, Cassody J, et al. Solid tumors of childhood. In: Devita U, Hellman S, Rosenberg S, eds. Cancer: Principles and Practice of Oncology. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott; 1985:1536-1540.



Maat-Kievit J, et al. Prenat Diagn. 1993;13:377-384.



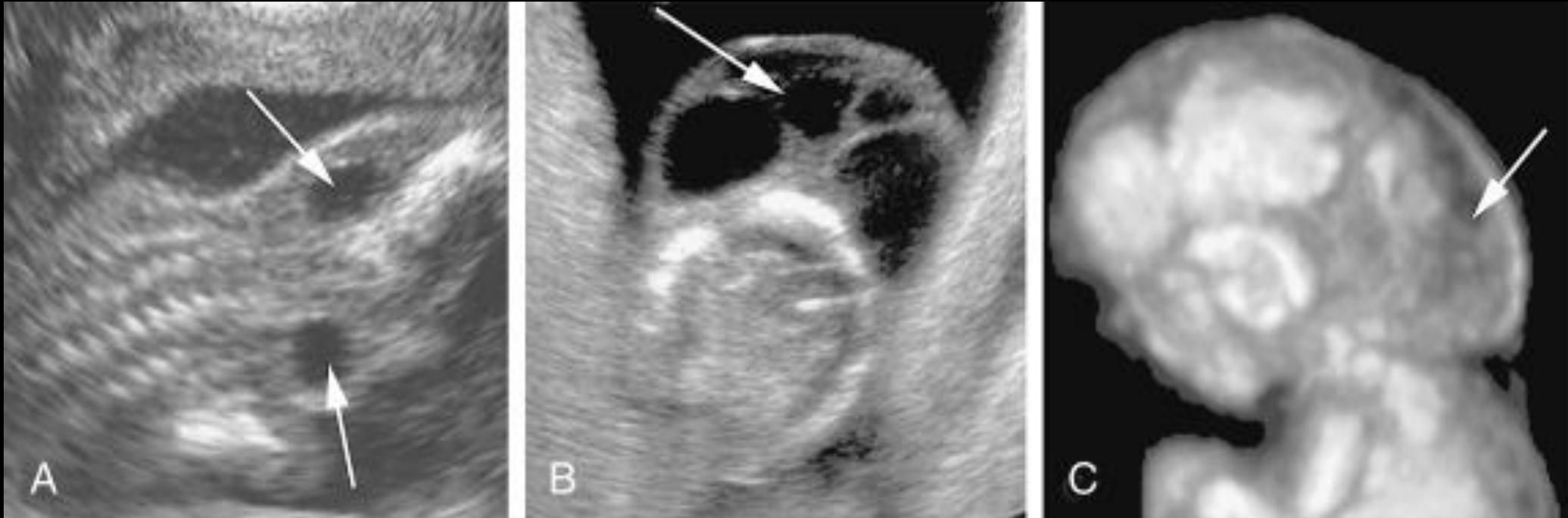
Cuello

Higroma quístico

- Estructura linfática quística que aparece predominantemente en región occípito – cervical.
 - Puede extenderse a todo el feto.
 - Mal desarrollo de sacos yugulares – no hay conexiones venosas.
- Resolución espontánea si recanalización de vasos linfáticos.
 - Aislados en 1° T - 78%.
- Frecuencia 1 : 285 embarazos.
- Asociación a:
 - Aneuploidía 51%.
 - 1° T – T21.
 - 2° T – 45,X (Turner).
 - 34% malformación estructural importante.

Manejo:

- Ofrecer estudio genético.
- Ecografía detallada – Ecocardiografía.
- 17% de fetos con higroma quístico en 1° T tiene evolución normal.



Estructura hipoeoica en nuca fetal.
Puede tener tabiques.

Teratoma cervical

- Incidencia 1:20.000 – 1:40.000 NV.
- 3 – 6% de los teratomas.
- Hombre 1 : 1 mujer.
- Sin diferencias por raza.

Azizkhan R, et al. J Pediatr Surg. 1995;30:312-316.
Jordan R, Gauderer M. J Pediatr Surg. 1988;23:583-591.
Batsakis J, Littler E, Oberman H. Arch Otolaryngol. 1964;79:619-624.
Tapper D, Lack E. Ann Surg. 1983;198:398-410.
Suita S, et al. Z Kinderchir. 1982;35:9-11.

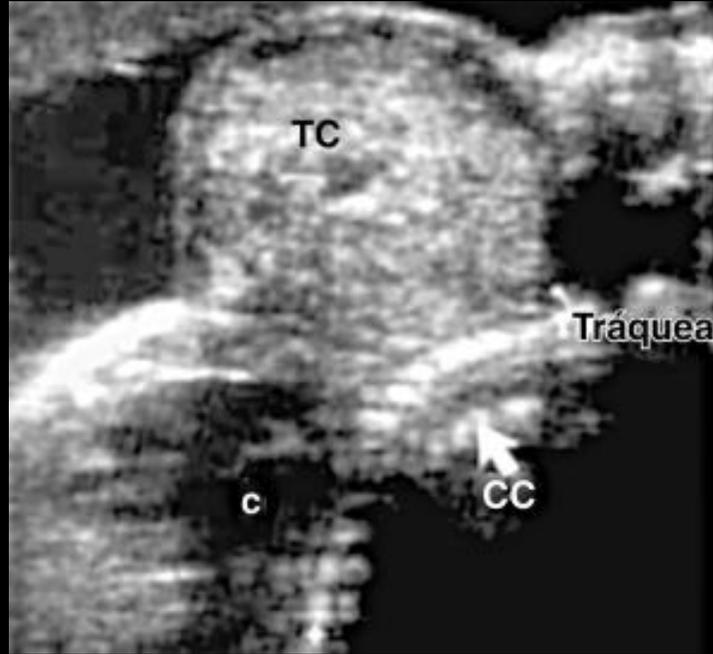
Teratoma cervical

Características ecográficas:

- Masas irregulares sólido-quísticas, multiloculadas.
- 50% con calcificaciones.
 - Rx > Eco.
- Unilaterales.
- Móviles.
- Bien demarcados.

Gundry S, et al. J Pediatr Surg. 1983;18:382-386.
Kelly M, et al. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1990;99:179-182.
Goodwin B, Gay B. AJR Am J Roentgenol. 1965;95:25-31.
Hajdu S, et al. Am J Dis Child. 1966;3:412-416.
Suita S, et al. Z Kinderchir. 1982;35:9-11.





Teratoma cervical

- Obstrucción esofágica:
 - PHA.
 - Estómago vacío.
- Compresión vía aérea:
 - Laringo-traqueomalacia.
 - Hipoplasia pulmonar.
 - EXIT.
- Elevación aFP: < 30%.
 - Utilidad en seguimiento post qx.
- RM: dx diferencial (grasa en T1-T2).

Differential Diagnosis of Cervical Teratoma

Congenital goiter

Solid thyroid tumors

Thyroid cyst or thyroglossal duct cyst

Branchial cleft cyst

Neuroblastoma

Hamartoma

Hemangioma

Lipoma

Laryngocele

Lymphangioma

Parotid tumor

Neural tube defects, such as occipital encephalocele or cervical myelomeningocele



Teratoma cervical

- Generalmente benignos: < 10% es maligno.
- 17% mortalidad in útero.
- 35% mortalidad previo a cx.
- Manejo:
 - Seguimiento volumen LA, tamaño y bienestar fetal.
 - Alta incidencia PP por aumento tamaño uterino (PHA – tumor).
 - Distocia: cesárea.
 - EXIT? Hasta 45% de los casos cursa con obstrucción VA.
 - Riesgo hipoPTH e hipotiroidismo por dificultad en disección qx.

Mochizuki Y, et al. Acta Pathol Jpn. 1986;36:935-943.

Heys R, et al. Gynaecologia. 1967;164:43-54.

Schoenfeld A, et al. Acta Obstet Gynecol Scand. 1982;61:7-12.

Thurkow A, et al. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1983;14:375-384.

Touran T, et al. J Pediatr Surg. 1989;24:21-23.

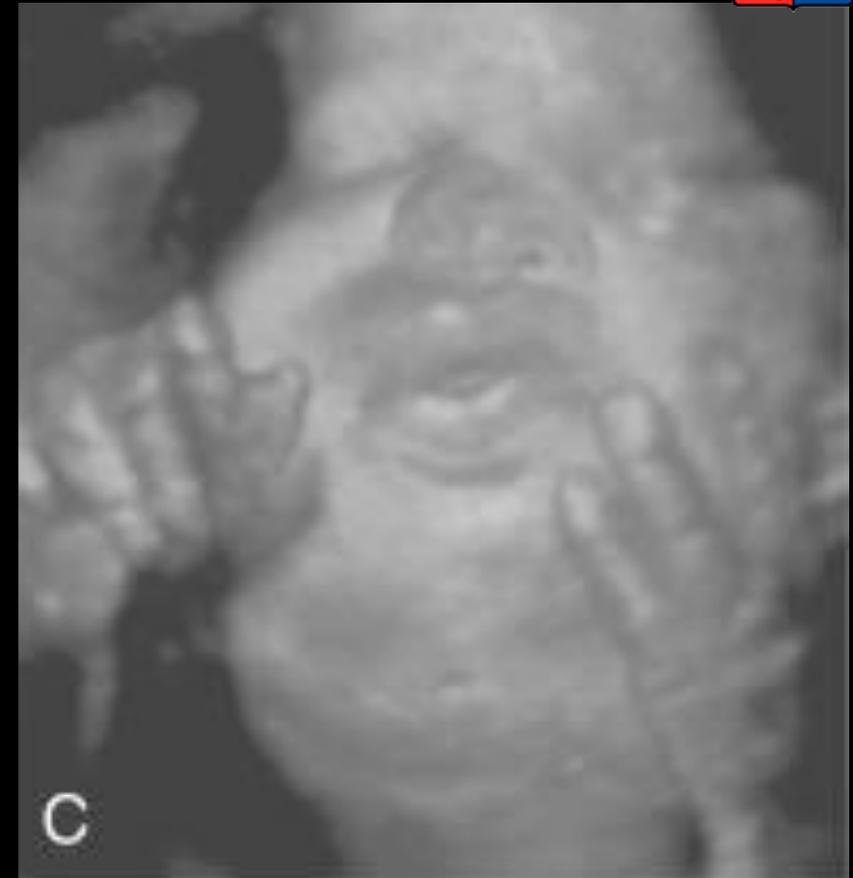
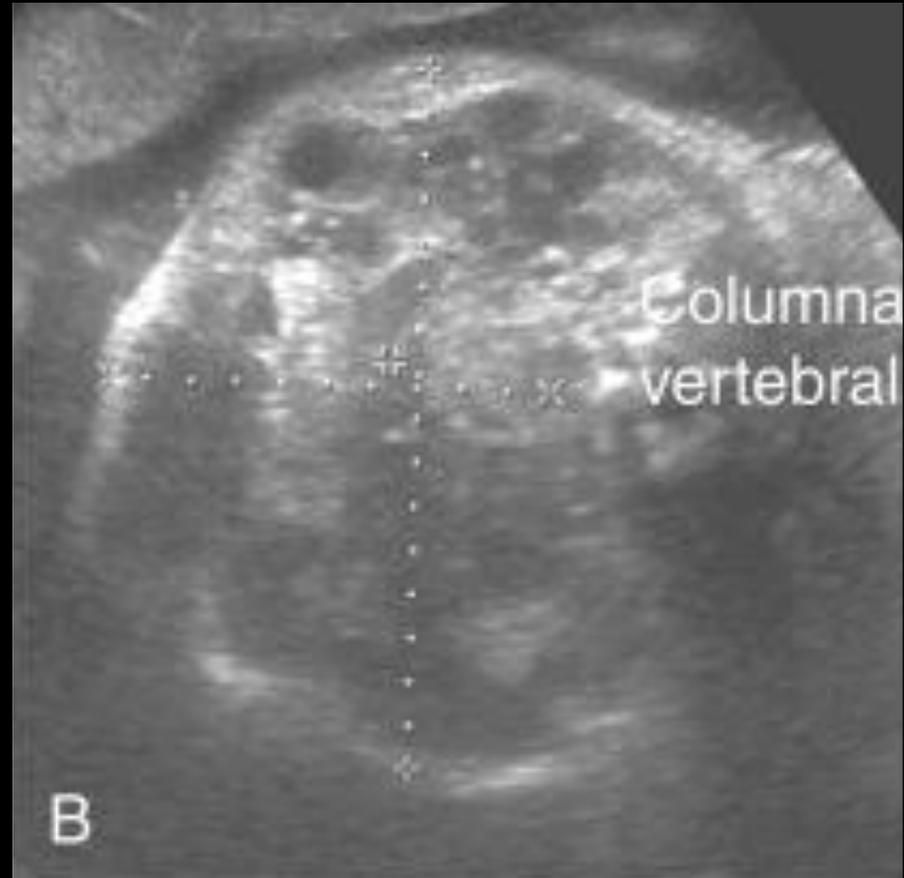
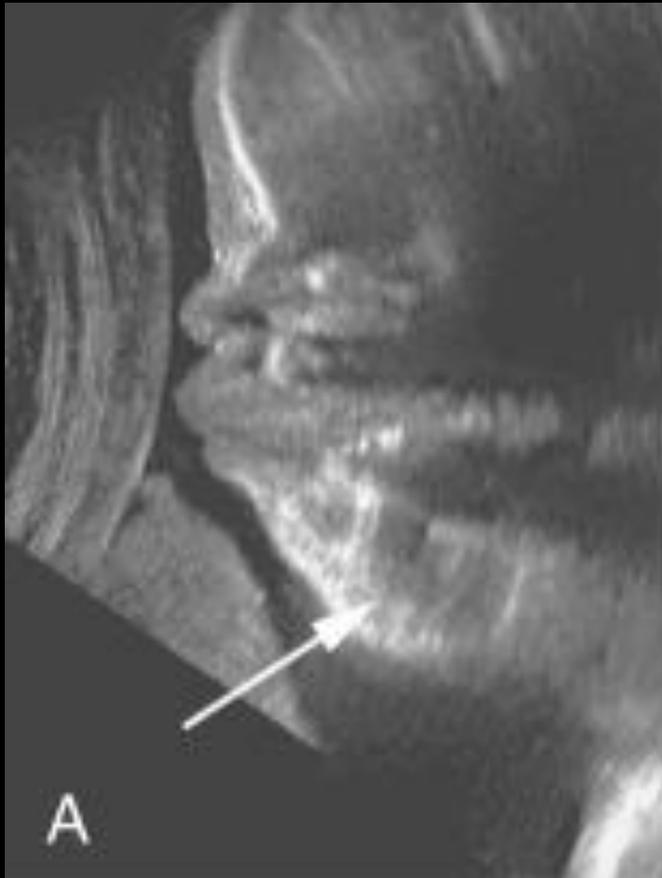
Baumann F, Nerlich A. Pediatr Pathol. 1993;13:21-27.

Azizkhan R, et al. J Pediatr Surg. 1995;30:312-316.

Otros

- Linfangiomas: malformaciones linfáticas.
 - Similar a higroma quístico.
 - Ecografía: masa quística que infiltra tejidos adyacentes.
 - Tratamiento: EXIT si compromete VA y Qx.

- Hemangiomas: malformaciones vasculares benignas.
 - Similar a linfangiomas.
 - Diferenciar con Doppler.
 - Capilares, cavernosos y capilares congénitos.
 - Tratamiento: vigilancia vs. Qx.





Corazón

Generalidades

- Corazón, miocardio o espacio pericárdico.
- Mayoría benignos.
- Clínica:
 - Obstrucción ventricular 30%.
 - Hídrops 18%.
 - Arritmias 13%.
 - Disfx ventricular 5%.

Epidemiología



- Incidencia:
 - Autopsias 0,027 – 0,08%.
 - Ecografía 0,14%.
- Tipos:
 - Rabdomioma 64%.
 - Teratoma 23%.
 - Fibroma 6 – 7%.
 - Vasculares (hemangioma) 6 – 7%.

Nadas AS, Ellison RC. *Am J Cardiol* 21(3):363-366, 1968.

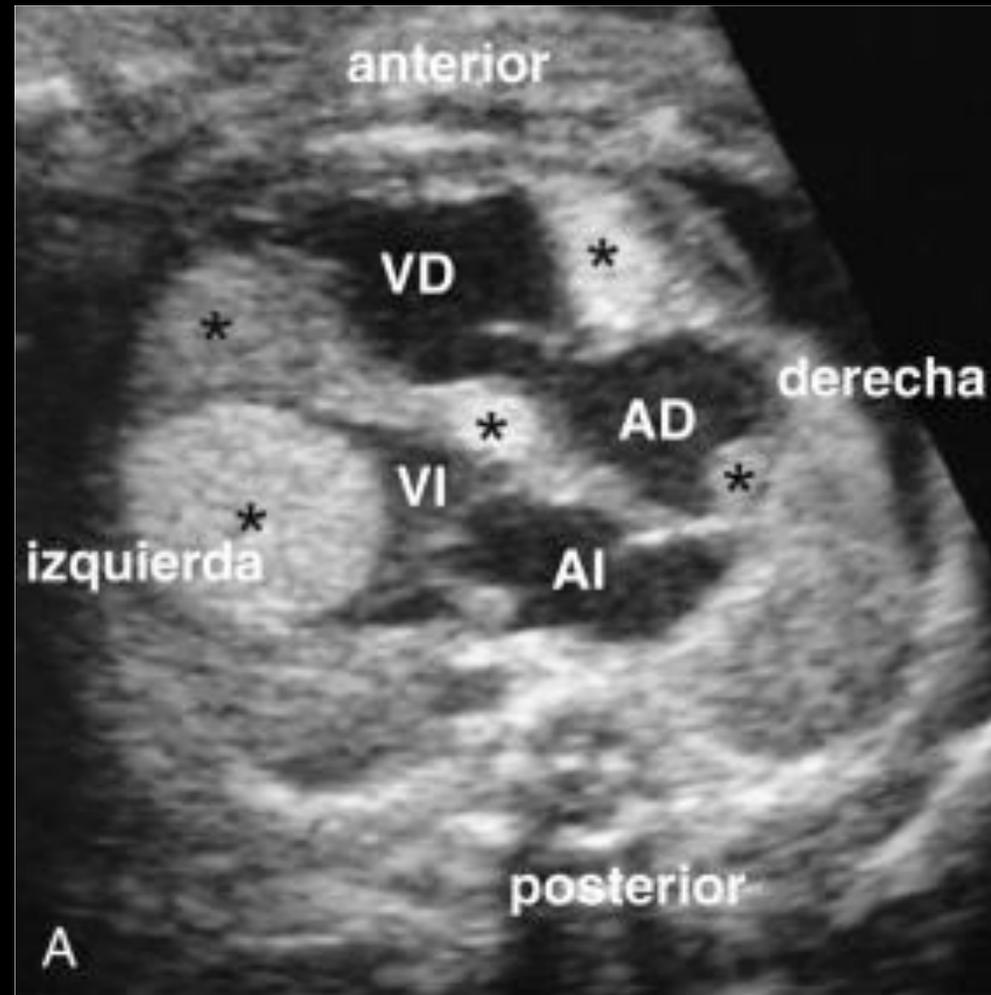
Holley DG, et al. *J Am Coll Cardiol* 26(2):516-520, 1995.

Isaacs H. *Pediatr Cardiol* 25(3):252-273, 2004.

Rabdomioma

- Masas redondeadas, homogéneas, hiperecogénicas.
 - Bien circunscritas y no encapsuladas.
 - Intramurales o intracavitarias.
- Crecimiento bifásico: aumento 20 – 32 s y luego regresa.
 - Regresión parcial/completa 50% casos en 1º año de vida.
- Pronóstico:
 - Desfavorable si tamaño > 20 mm y arritmias.
- No asociados a cardiopatías congénitas.

Isaacs H. *Pediatr Cardiol* 25(3):252-273, 2004.
Holley DG, et al. *J Am Coll Cardiol* 26(2):516-520, 1995.
Yinon Y, et al. *Prenat Diagn* 30(10):941-949, 2010.
Groves AM, et al. *Arch Dis Child* 67(10):1189-1192, 1992.
Chao AS, et al. *Ultrasound Obstet Gynecol* 31(3):289-295, 2008.
Pruksanusak N, et al. *J Ultrasound Med* 31(11):1821-1824, 2012.
Schlaegel F, et al. *J Prenat Med* 7(3):39-41, 2013.
Miyake CY, et al. *J Am Coll Cardiol* 58(18):1903-1909, 2011.
Hirakubo Y, et al. *Pediatr Cardiol* 26(5):655-657, 2005.



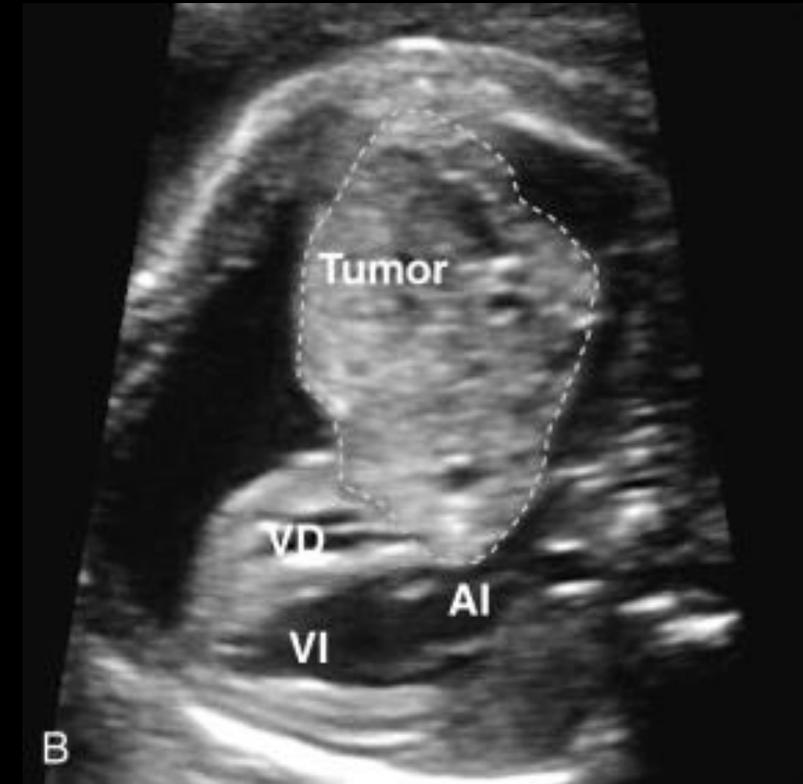
Fibroma

- Intramurales.
- Únicos.
- Hiperecogénicos.
- No encapsulados.
- +/- Calcificaciones, degeneración quística.
- Aumento de tamaño prenatal.
- Regresión poco frecuente.



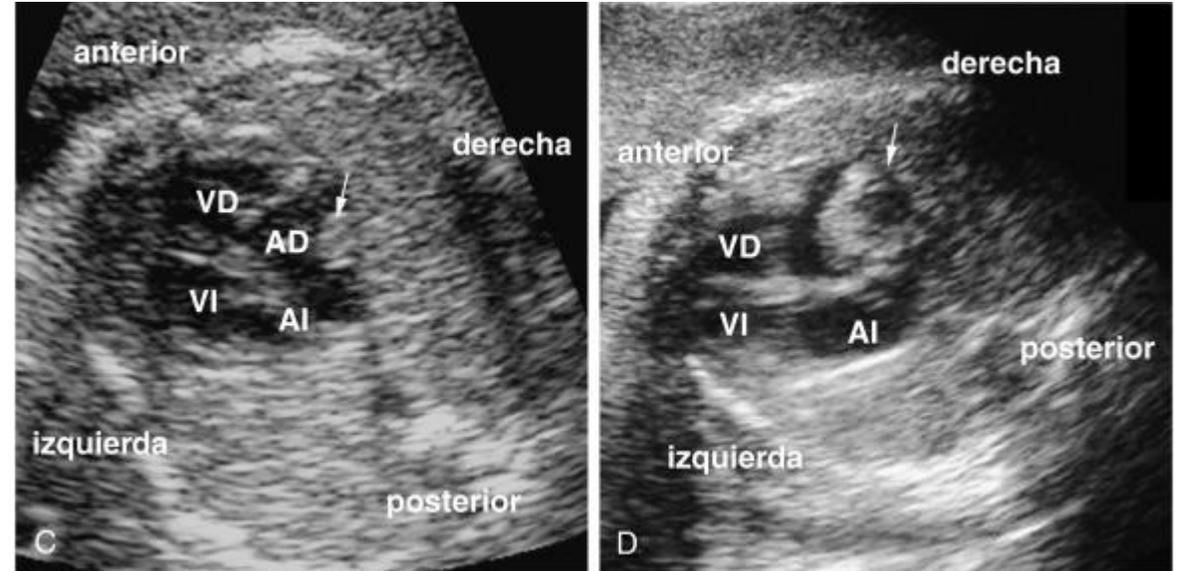
Teratoma intrapericárdico

- Gran masa sólida (3 – 4 v corazón).
- Gran derrame pericárdico.
- Múltiples quistes y calcificaciones.
- Mayoría a derecha.
- Origen principal Aorta.
 - Menos probable Aá pulmonar.
- Contenidos por pericardio.



Hemangioma

- Tumores únicos.
- Hipervasculares.
- Epicárdicos, intramurales o intracavitarios.
- Polipoideos o sésiles.
- Áreas centrales de necrosis y calcificación.



Mixoma

- Masas intracavitarias exofíticas en endocardio.
- 75% AI (foramen oval).
- 25% AD.
- Muy infrecuente: ventriculares (válvulas o cuerdas tendíneas).
- Trombosis intratumoral: pueden producir émbolos periféricos.
- Móvil.
 - Diástole: protrusión por válvula AV.
 - Sístole: desplazamiento hacia atrios.

Abdomen y pelvis

TABLA 14-7 Estructuras quísticas en el abdomen fetal

Estructuras normales

Estómago
Vesícula biliar
Vejiga
Vena umbilical

Alteraciones renales

Hidronefrosis
Quiste renal
Urinoma perinéfrico
Hidrouréter

Alteraciones suprarrenales

Neuroblastoma
Hemorragia suprarrenal
Quiste suprarrenal benigno

Variz venosa umbilical

Obstrucción intestinal

Duodenal
Yeyunoileal

Estructuras quísticas en la parte superior del abdomen

Quiste uracal
Quiste hepático
Quiste esplénico
Duplicación de la vesícula biliar

Estructuras quísticas en la parte inferior del abdomen

Quiste ovárico
Teratoma sacrococcígeo tipo IV
Meningocele sacro anterior
Hidrocolpos (aislado, asociado a cloaca persistente)

Estructuras quísticas en localizaciones variables

Seudoquiste meconial
Quiste por duplicación entérica
Quiste mesentérico o epiploico

Diagnóstico diferencial

1. Verificar situs: descarte confusión.
2. Pelvis: vejiga (Doppler umbilicales).
 - Vaciamiento y relleno.
3. Riñones.
 - Hidronefrosis.
 - Quistes renales.
 - Urinoma.
4. Uréteres, uretra.
 - Hidrouréter tortuoso y tubular.
 - Megavejiga por obstrucción uretral.
5. Várice venosa umbilical (Doppler).
6. Obstrucción duodenal.



Norton M, Scout L, Feldstein V. Callen. *Ecografía en obstetricia y ginecología*. Barcelona: Elsevier, 2017.

Quistes ováricos

- Quiste más frecuente en fetos femeninos.
- Pared fina.
- Anecoicos.
- Contenido heterogéneo: hemorragia o torsión.
- Principalmente funcionales por hormonas maternas.
- Tratamiento: evitar intervenciones innecesarias.
 - Mayoría resolución espontánea.

Heling KS, et al. Ultrasound Obstet Gynecol 20(1):47-50, 2002.

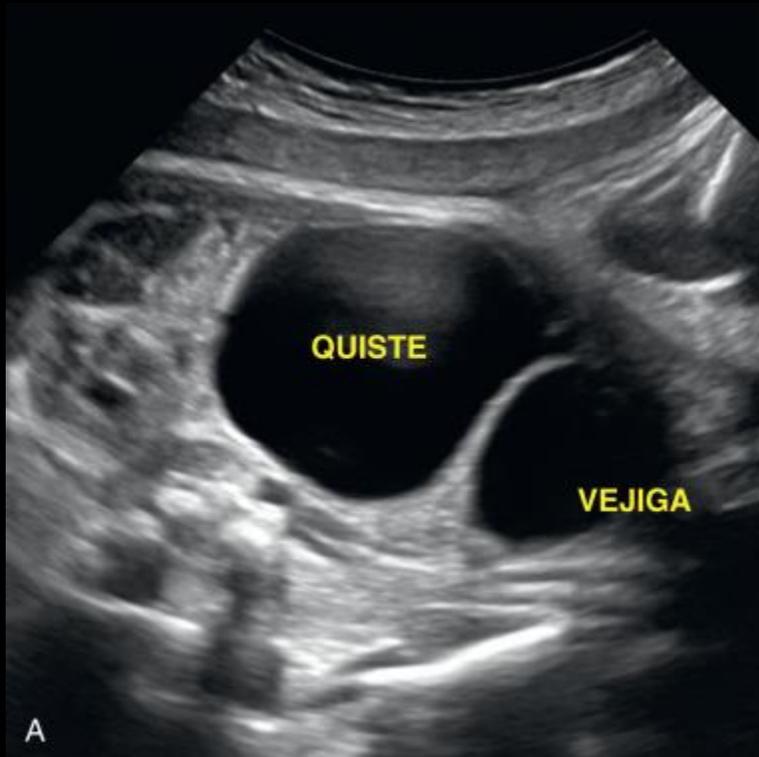
Ben-Ami I, et al. Prenat Diagn 30(4):342-347, 2010.

Cesca E, et al. J Pediatr Surg 48(3):510-515, 2013.

Nemec U, et al. Eur J Radiol 81(8):1937-1944, 2012.

Galinier P, et al. J Pediatr Surg 43(11):2004-2009, 2008.

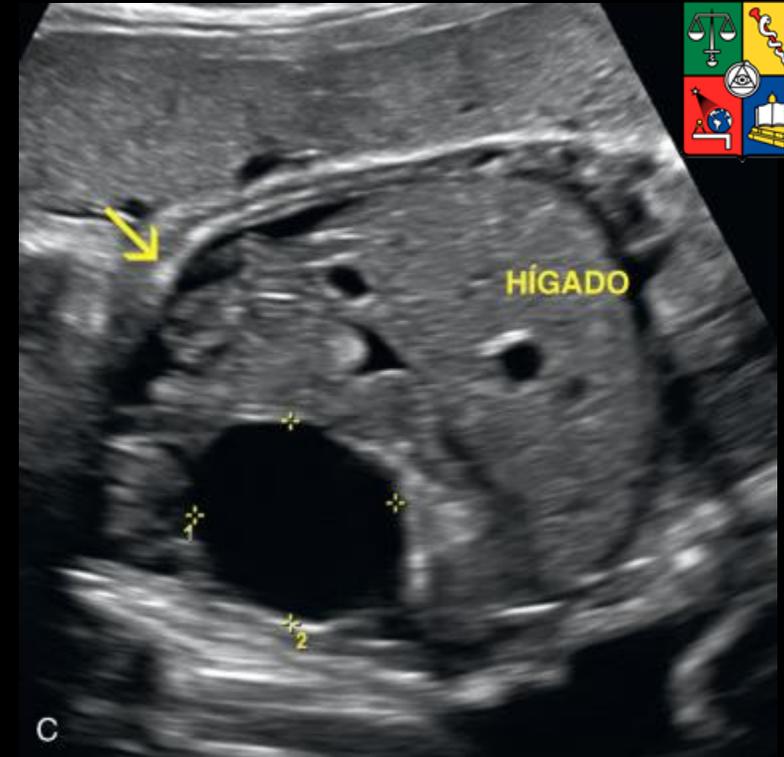
Bagolan P, et al. J Pediatr Surg 37(1):25-30, 2002.



36 s.
Anecoico grande y de pared fina.



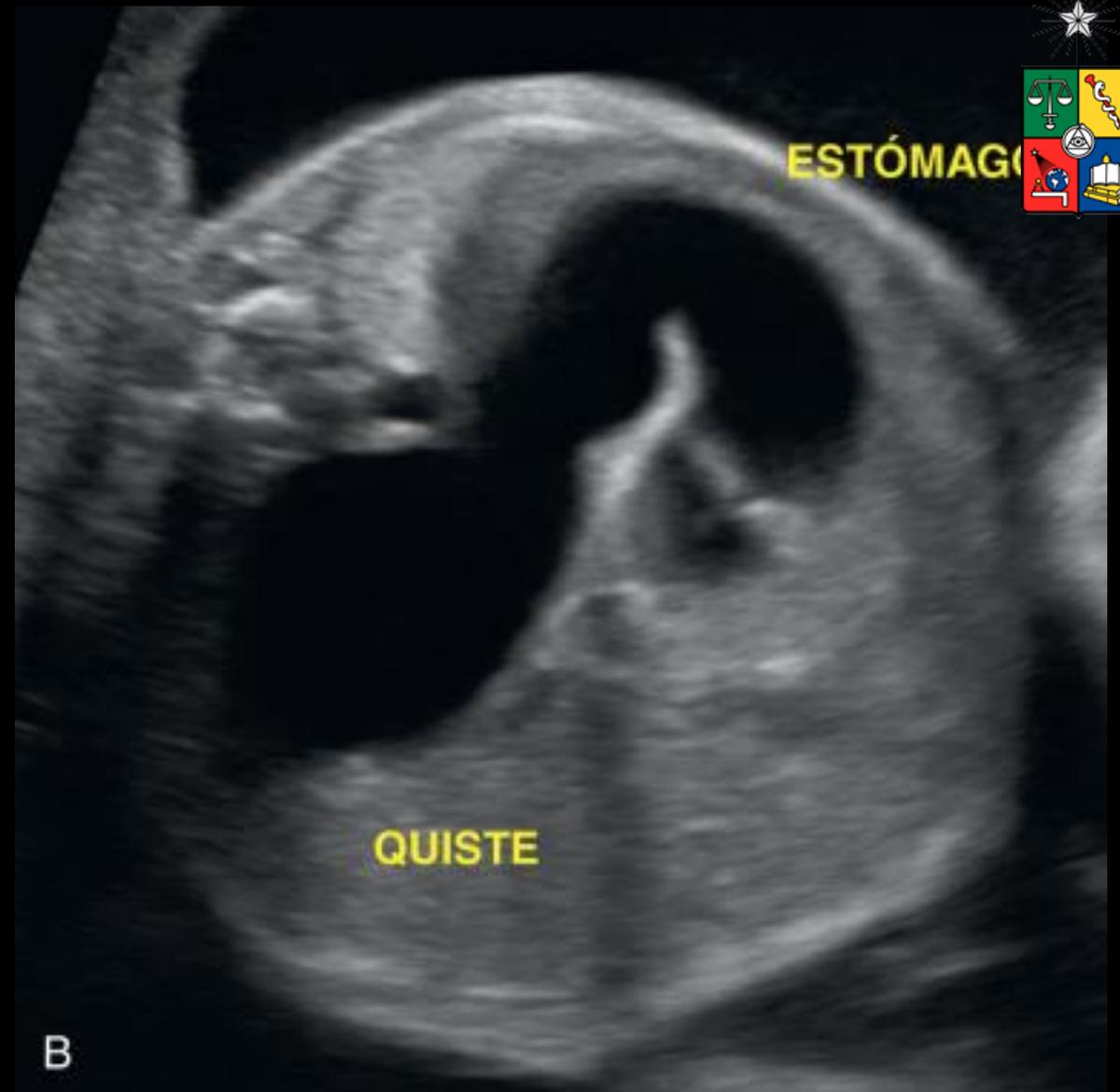
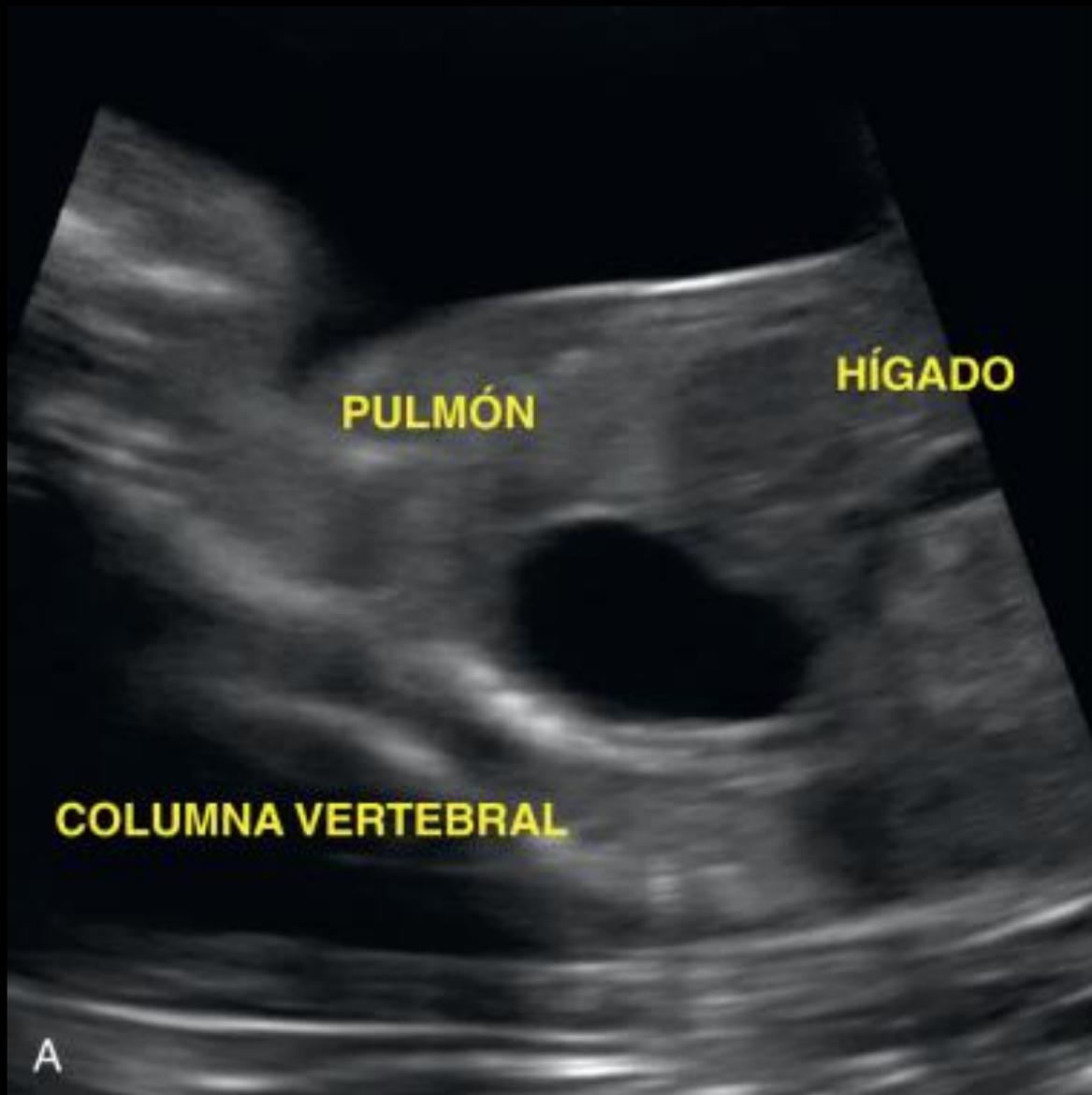
Ecos internos y bandas que sugieren hemorragia.



36 s.
Anecoico, unilocular, pared fina.
Ascitis leve.
Involución posnatal.

Quistes por duplicación entérica

- Cualquier parte del tracto GI.
 - 80% abdominales.
- Redondeados / Tubulares.
- Únicos / Múltiples.
- Eco:
 - Doble pared.
 - Peristalsis.
- Dudas: RM.
- 1/3 casos tiene malformaciones asociadas: Ecocardio.



Teratoma sacro-coccígeo

- Neoplasia que se origina en región sacro-coccígea y contiene las 3 capas germinales o múltiples tejidos inespecíficos a un solo órgano.
- Incidencia: a pesar de ser uno de los más frecuente, es raro.
 - 1:23.000 – 1:40.000.
 - Más frecuente en mujeres 4:1.
 - Transformación maligna más frecuente en hombres.

Gross R, Clatworthy H, Meeker I. Surg Gynecol Obstet. 1951;92:341-354.
Mahour G, et al. J Pediatr Surg. 1975;10:183-188.
Schiffer M, Greenberg E. Am J Obstet Gynecol. 1956;72:1054-1062.
Altman R, Randolph J, Lilly J. J Pediatr Surg. 1974;9:389-398.
Tapper D, Lack E. Ann Surg. 1983;198:398-410.
Forrester M, Merz R. Paediatr Perinat Epidemiol. 2006;20: 54-58.

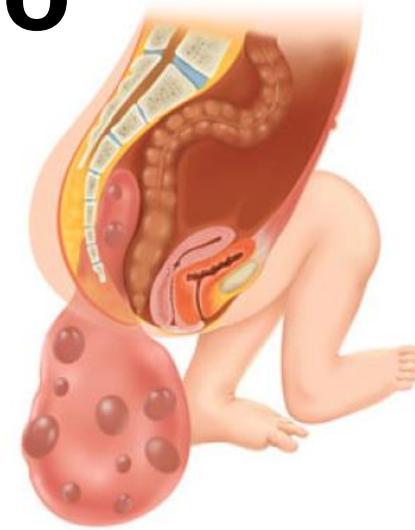
Teratoma sacro-coccígeo

- Clasificación:

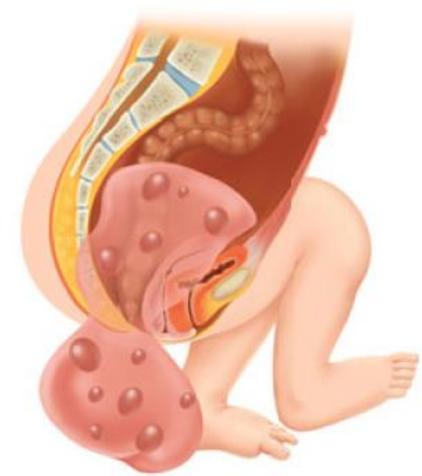
AAPSS Staging Classification of Sacrococcygeal Teratomas

Type	Description
I	Completely external; no presacral component
II	External component and internal pelvic component
III	External component and internal component extending into abdomen
IV	Completely internal and no external component

Adapted from Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1993. J Pediatr Surg. 1974;9:389-398.



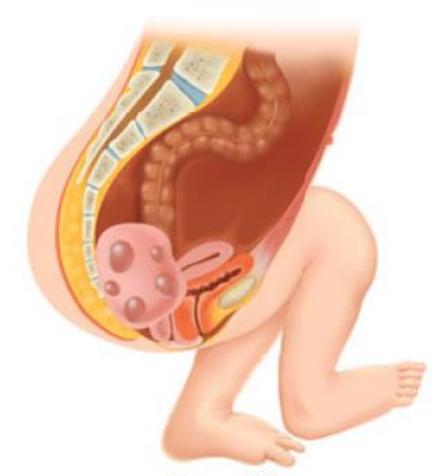
Type I



Type II



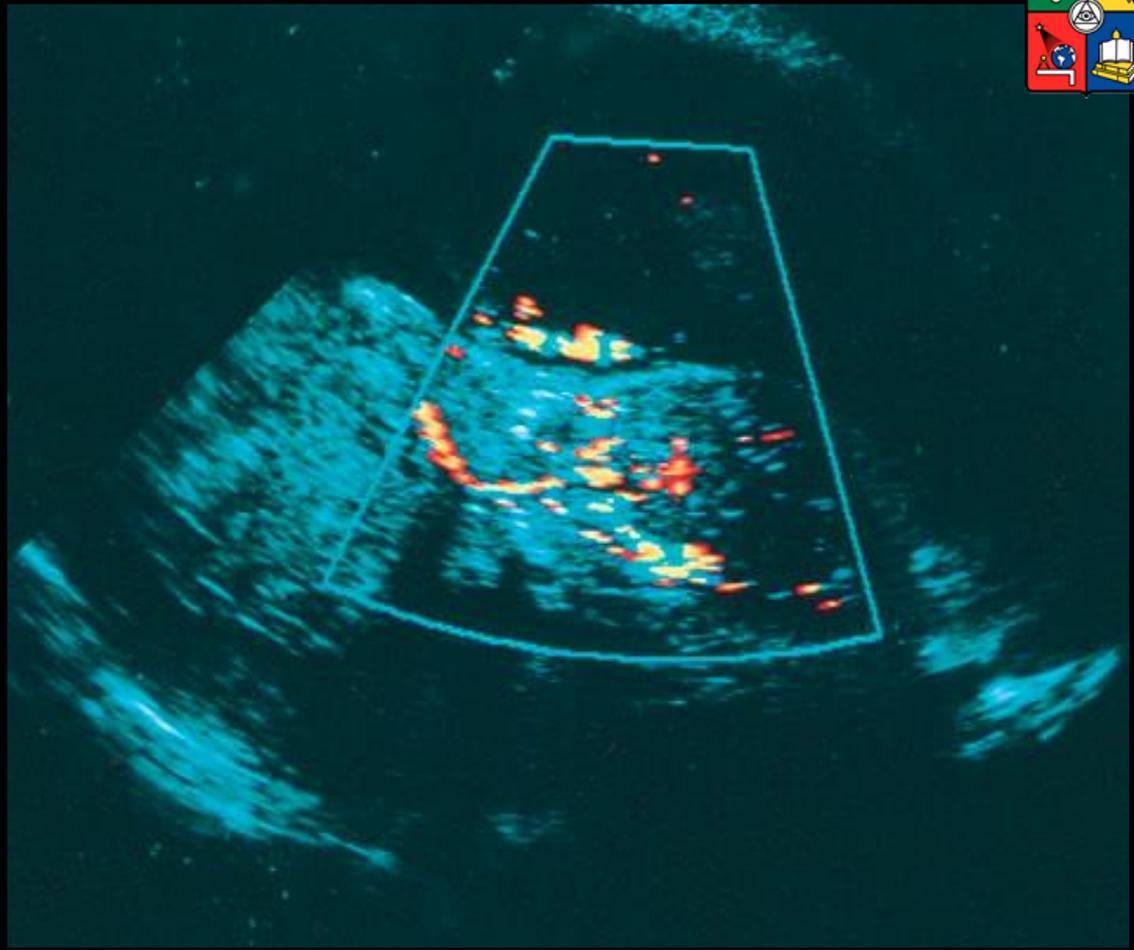
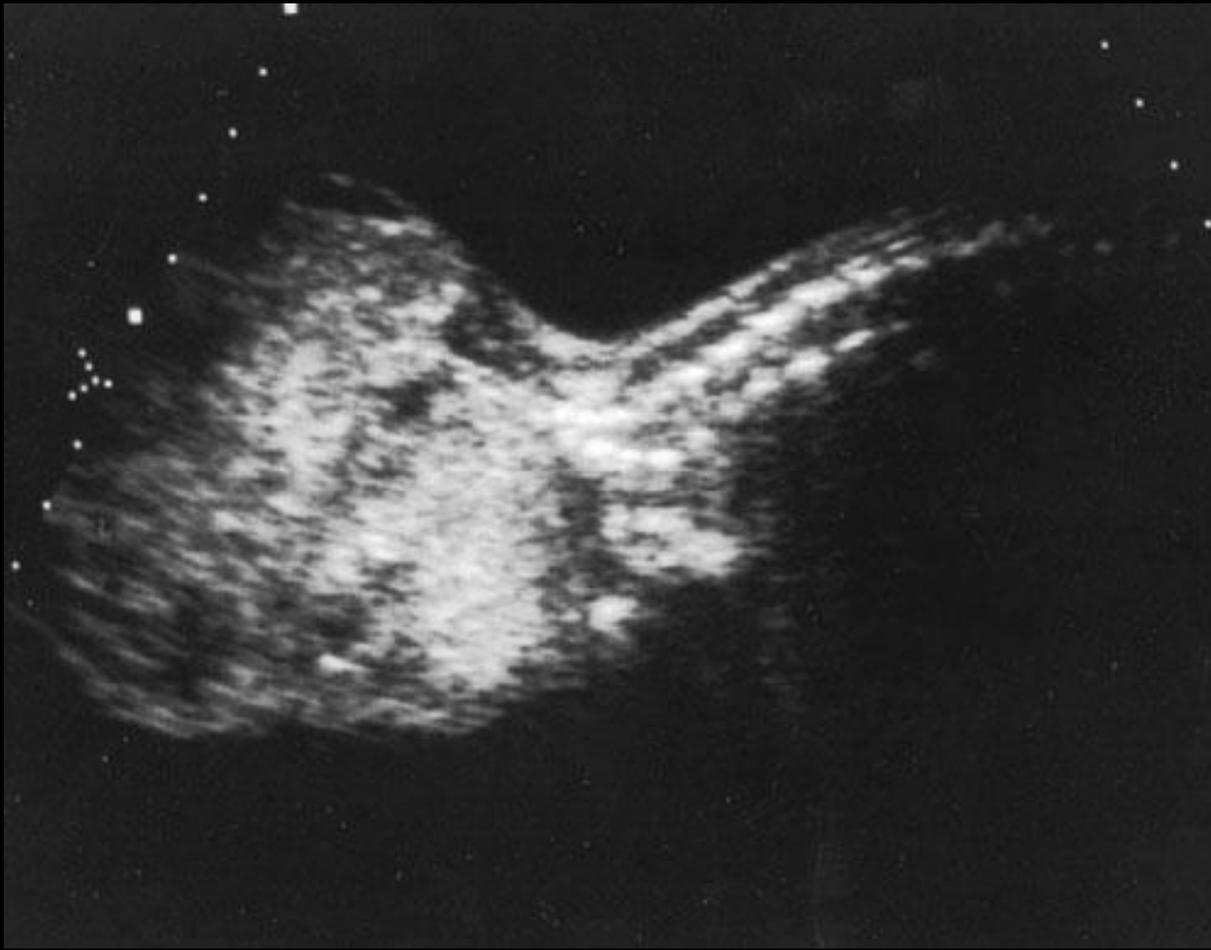
Type III

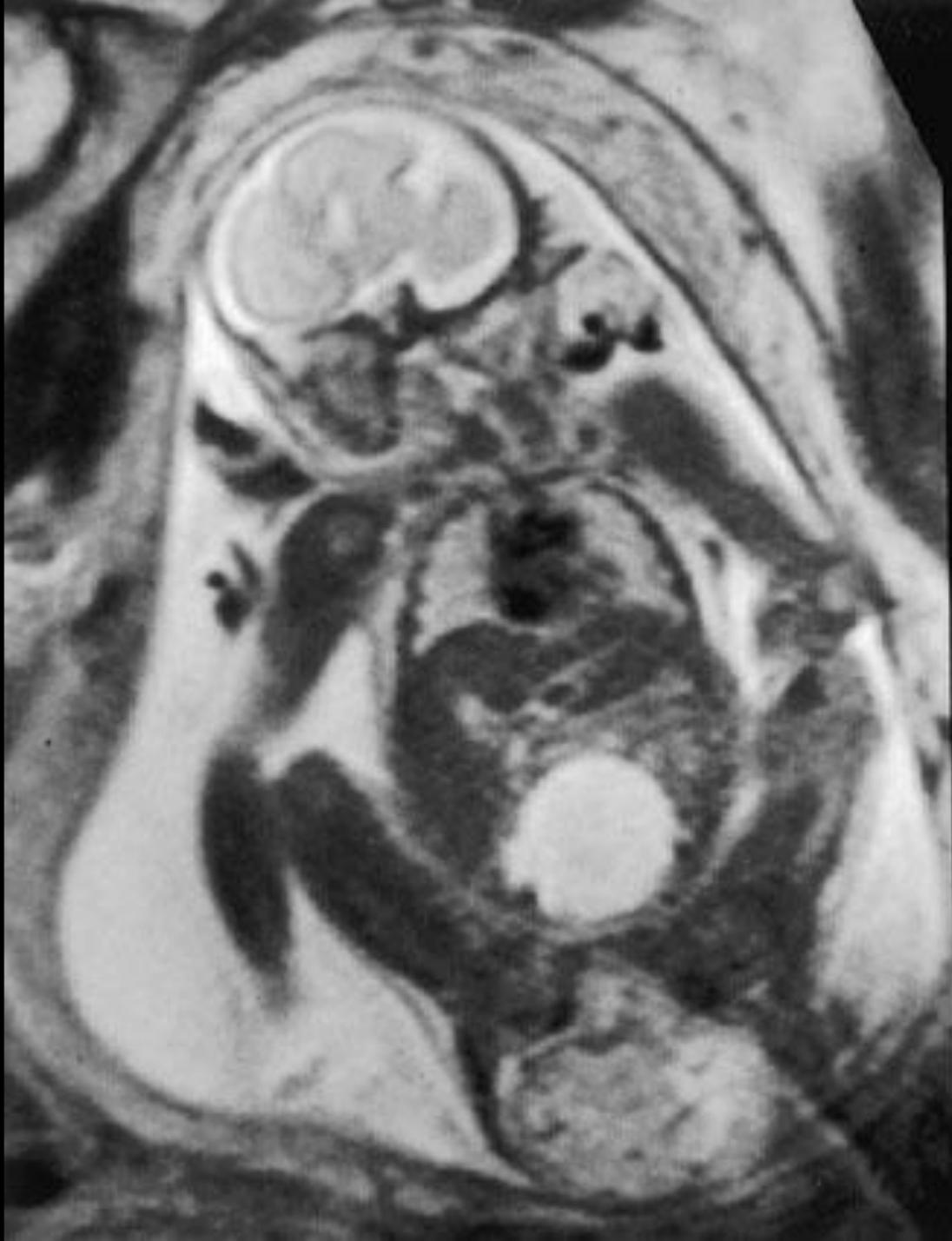


Type IV

Teratoma sacro-coccígeo

- Diagnóstico ecográfico:
 - Generalmente tumor exofítico (tipo 1).
 - Sólido, mixto o sólido-quístico.
 - Puede tener calcificaciones.
 - Vasculares.
- RM: útil para descartar mielomeningocele.
 - aFP y ACh-esterasa no son marcadores confiables.





Teratoma sacro-coccígeo

- Pronóstico:
 - Dx fetal: mortalidad 50%.
 - Sin casos de MTT reportada.
 - Si placentomegalia o hídrops 100% mortalidad.
 - Dx RN: 5%.
- Mayoría benignos.
 - Incidencia malignidad 7 – 30%.
- Manejo: cesárea si Tu > 5 – 10 cm.

Flake A, Harrison M, Adzick N, Laberge J, Warsof S. J Pediatr Surg. 1986;21:563-566.

Bond S, et al. J Pediatr Surg. 1990;25:1287-1291.

Flake A. Semin Pediatr Surg. 1993;2:113-120.

Hedrick H, et al. J Pediatr Surg. 2004;39:430-438.

Heerema-McKenney A, et al. Am J Surg Pathol. 2005;29:29-38.

Chervenak F, et al. Obstet Gynecol. 1985;66:666-671.

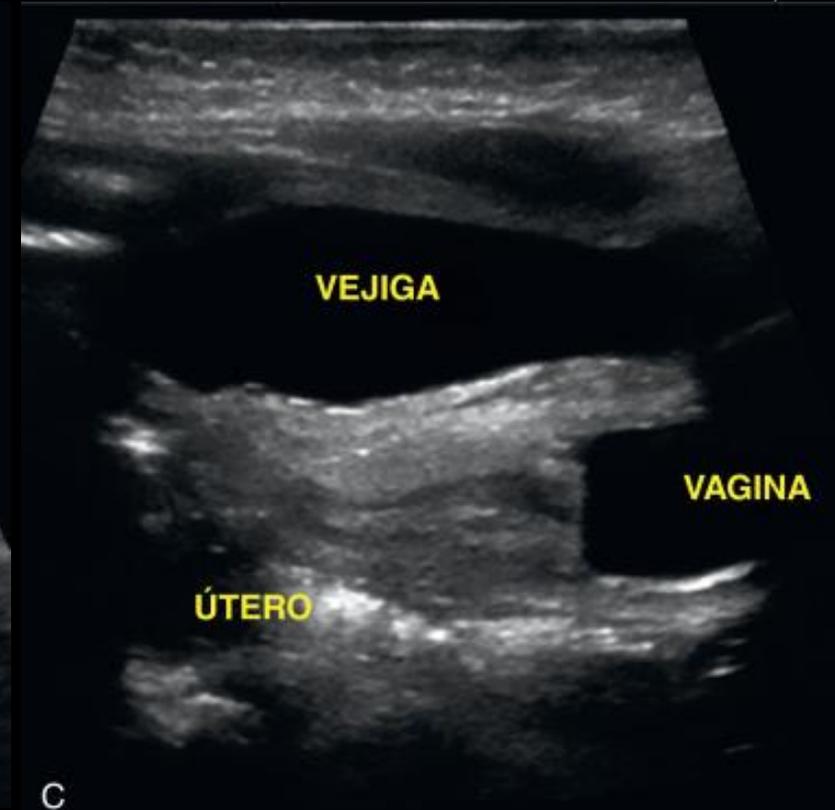
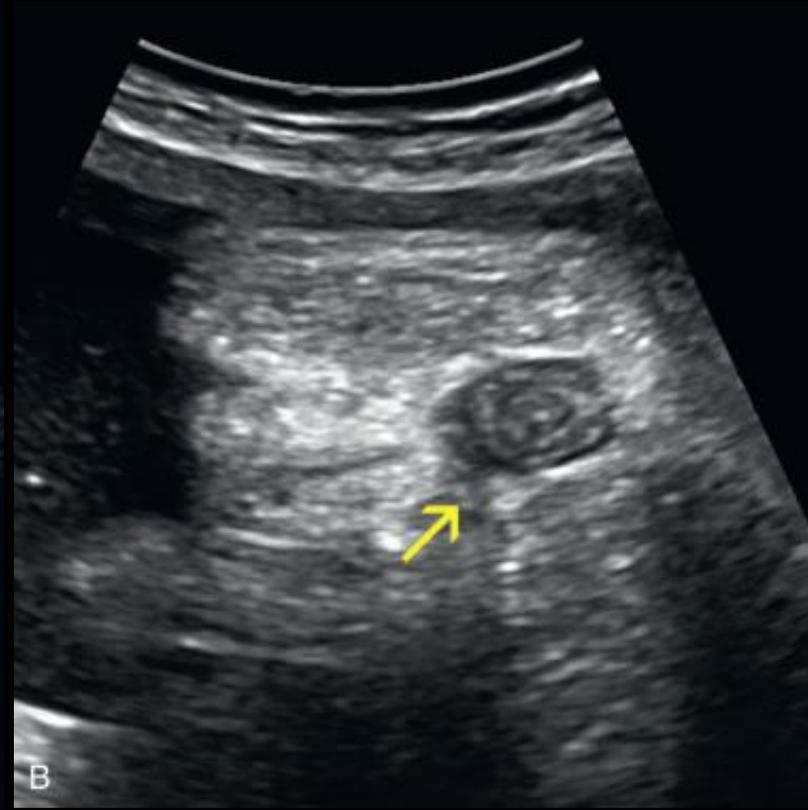
Hogge W, Thiagarajah S, Barber V, Rodgers B, Newman B. J Ultrasound Med. 1987;6:707-710.

Hidrocolpos

- Estructura hipoecogénica detrás de la vejiga.
- Asociado a:
 - Cloaca persistente.
 - Atresia vaginal.
 - Himen imperforado.
- RM para clarificar dx.



Postnatal



Quiste suprarrenal

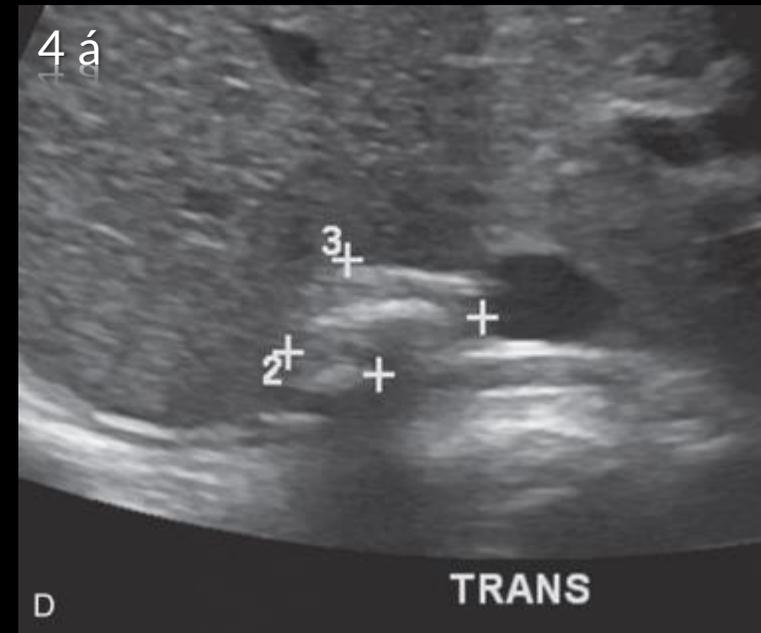
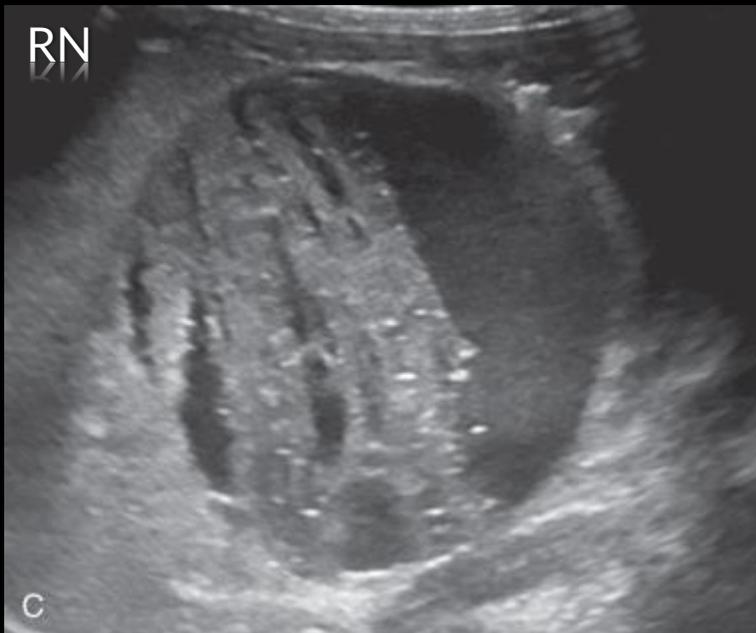
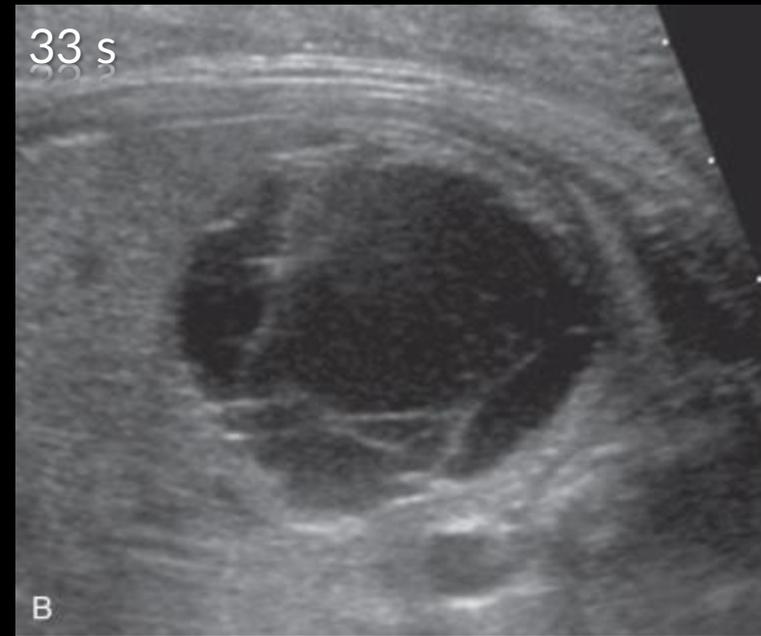
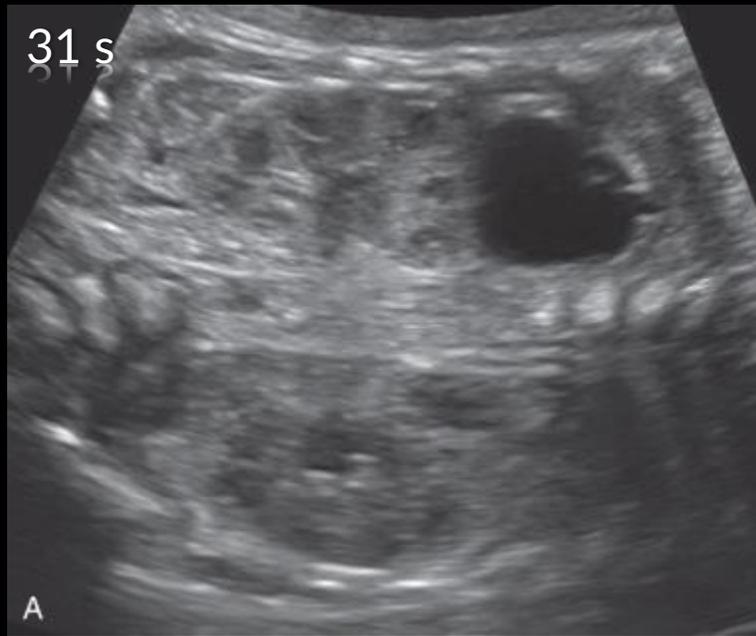
- Dx diferencial:
 - Secuestro pulmonar extralobar subdiafragmático.
 - Quiste benigno.
 - Hemorragia suprarrenal.
 - Frecuente en RN pero no antes del parto.
 - Neuroblastoma.
 - Dx prenatal frecuentemente etapa 1 con buen pronóstico.
 - Se sugiere **observación**: resolución espontánea en mayoría de los casos.

Sauvat F, et al. Cancer 94(9):2474-2480, 2002.
Moon SB, Lee SK. Pediatr Surg Int 26(3):241-246, 2010.
Acharya S, et al. Cancer 80(2):304-310, 1997.
Hero B, et al. J Clin Oncol 26(9):1505-1510, 2008.

Neuroblastoma

- Origen:
 - Médula adrenal (40 – 70%).
 - Ganglios simpáticos extra-adrenales (30 – 60%).
- Incidencia 1:10.000 – 1:30.000.
- **90% de los casos involucran adrenal.**
- Asociación a:
 - Uso de fenitoína, fenobarbital, codeína.
 - Diabetes.
- Características ecográficas: generalmente quísticos.
 - Calcificaciones ocasionales.
 - Bien encapsulados.
- MTT: rara.
 - Hígado.
 - Placenta y cordón umbilical.

**Dx. Prenatal: 83% etapa 1.
Supervivencia > 90% si dx ≤ 1 á.
Si > 1 á – 10 – 20%.**



Nefroma mesoblástico

- Neoplasia benigna de mesénquima renal.
- 3 – 10% de los tumores renales pediátricos.
- El más común < 3 m de edad.
- < 50 casos se han descrito in útero.

Glick R, et al. J Pediatr Surg. 2004;39:522-525.

Ahmed H, Lancet Oncol. 2007;8:730-737.

Chen W, et al. Prenat Diagn. 2003;23:927-931.

Jones V, Cohen R. Pediatr Surg Int. 2007;23:205-209.

Nefroma mesoblástico

- Características ecográficas:
 - Masa renal unilateral con densidades nodulares.
 - Aumento de tamaño renal.
 - Sólidos aunque se han descrito con áreas quísticas.
 - Hemorragia y degeneración quística.
 - Sin cápsula (diferencia con de Wilms).
- Tx: nefrectomía.



Nefroblastoma (Tumor de Wilms)

- 10% de los tumores malignos en niños son renales.
- 80% son nefroblastomas.
- Incidencia: 1 : 8.000 - 10:000 NV.
 - 8 : 1.000.000 niños < 15 á.

Kramer SA. Urol Clin North Am. 1985;12:31-39.
Breslow N, et al. Med Pediatr Oncol. 1993;21:172-181.
Miller R, Young J Jr, Novakovic B. Cancer. 1995;75:395-405.

Nefroblastoma

- Diagnóstico ecográfico:
 - Masa compleja que puede reemplazar el riñón por completo.
 - Predominantemente sólidos.
 - Puede tener áreas quísticas.
 - **Pseudocápsula bien definida.**
- RM.

Giulian B. Radiology. 1984;152:69-70.

Walter JP, McGahan JP. J Clin Ultrasound. 1985;13:686-689.



Nephroblastoma

- Condiciones asociadas:

Scott H, et al. J Med Genet. 2006;43:705-715.

Conditions with an Increased Risk of Wilms' Tumor

High Risk (>20%)

- WT1 deletions (including WAGR syndrome)
- Truncating and pathogenic missense WT1 mutations (including Denys–Drash syndrome)
- Familial Wilms' tumor
- Perlman syndrome
- Mosaic variegated aneuploidy
- Fanconi anemia D1/biallelic BRCA2 mutations

Moderate Risk (5–20%)

- WT1 intron 9 splice mutations (Frasier syndrome)
- Beckwith–Wiedemann syndrome caused by 11p15 Uniparental disomy, isolated H19 hypermethylation, or of unknown cause
- Simpson–Golabi–Behmel syndrome caused by GPC3 mutations/deletions

Low Risk (<5%)

- Isolated hemihypertrophy
- Bloom syndrome
- Li–Fraumeni syndrome/Li–Fraumeni-like syndrome
- Hereditary hyperparathyroidism-jaw tumor syndrome
- Mulibrey nanism
- Trisomy 18
- Trisomy 13
- 2q37 deletions

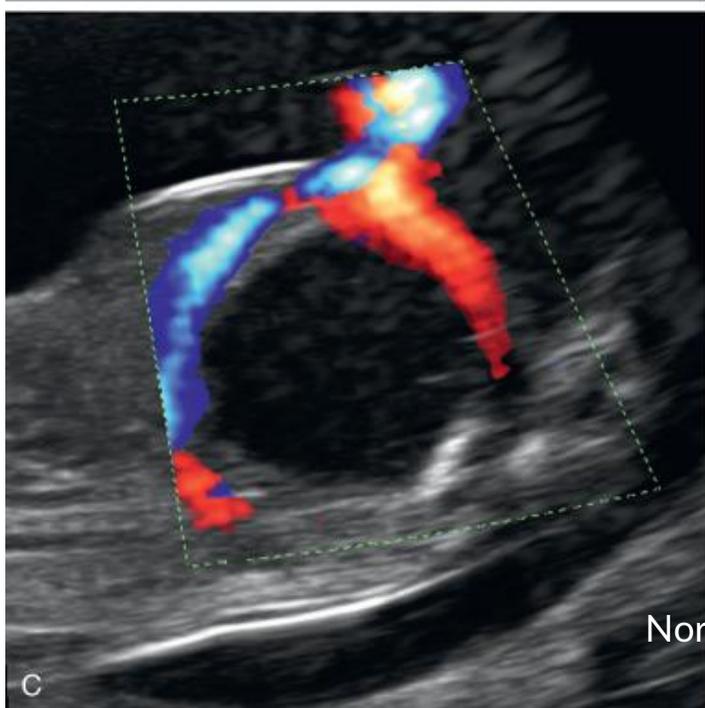
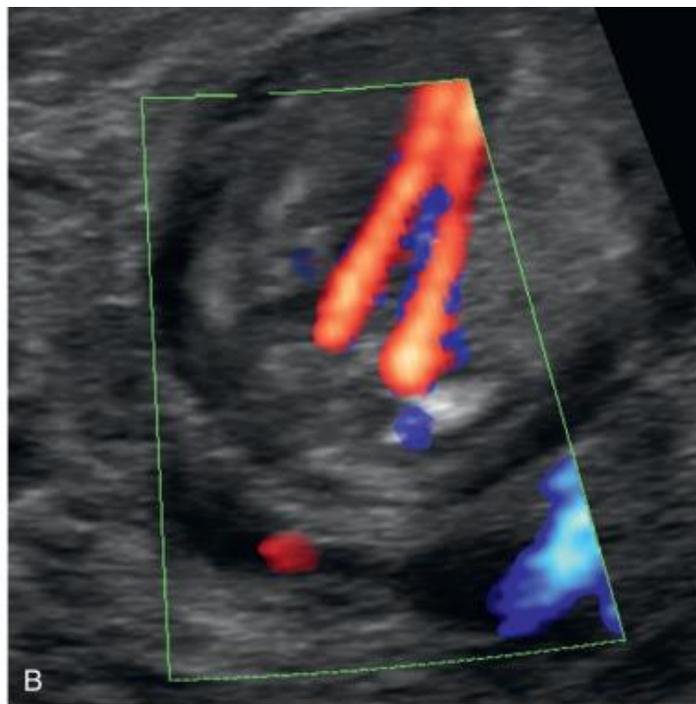
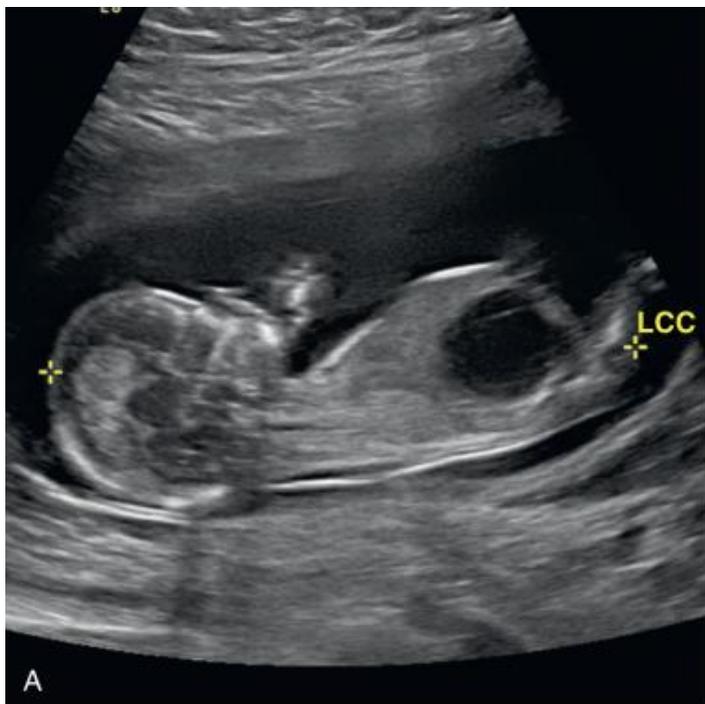


Nefroblastoma

- Manejo: nefroureterectomía.
 - + QT/RT según estadio.
- Pronóstico:
 - Sobrevida > 90% si localizado.
 - 70% metastásico.
 - 70% HTA.

Quistes abdominales en 1er. T

- Sin origen claro determinado.
 - Mayoría resolución espontánea.
- Seguimiento de 20 casos:
 - 13 resolución espontánea.
 - 4 malformaciones anorrectales.
- Dx. Diferencial:
 - Megavejiga.
 - Tracto Gl.



Posible confusión con megavejiga.

Vejiga vacía (Doppler).

Corte parasagital se observa quiste entre vena umbilical y aá umbilical.

Seguimiento estable 22 sem.
Resolución 26 sem.

RN con rotación intestinal anómala
(sin obstrucción).
Cx 3º día de vida: destacó
hipoplasia lóbulo hepático derecho.

Tumores hepáticos

- 5% de las neoplasias fetales y neonatales.
- Son más frecuentes las metástasis que primarias.
- Tipos:
 - Hemangiomas el más común: 1:100 RN.
 - 60% en revisión de 194 tumores.
 - 1:5 RNPT <1 kg.
 - Hepáticos ???
 - Hepatoblastoma: 0,9 / 1.000.000 niños (EE.UU.).
 - Hombres 2 : 1.
 - Fetales y neonatales mujeres 16:1.
 - Hamartoma: incidencia ???
 - 23% en revisión.

Isaacs H Jr. J Pediatr Surg. 2007;42:1797-1803.

Folkman J. Pediatrics. 1984;74:850-855.

Enjorlas O, et al. Pediatrics. 1990;5:491-496.

Young J Jr., Miller R. J Pediatr. 1975;86:254-258.

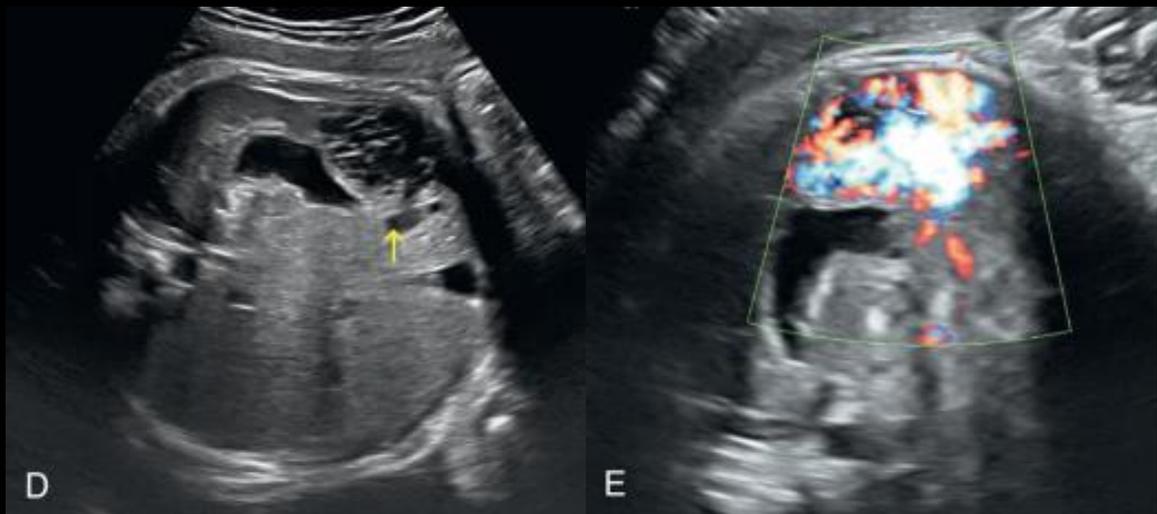
Fraumeni J Jr, Miller R, Hill J. J Natl Cancer Inst. 1978;40:1087-1095.

Tumores hepáticos

- Hemangiomas:
 - Únicos o múltiples.
 - Hipoecogénico, hiperecogénicos o mixtos.
 - PHA por estado hiperdinámico.
- Hamartomas:
 - Qusite irregular.
- Hepatoblastoma:
 - Sólido y ecogénico.
 - Calcificaciones.



Hemangioma



Norton M, Scout L, Feldstein V. Callen. *Ecografía en obstetricia y ginecología*. Barcelona: Elsevier, 2017.

Hepatoblastoma



Shih J, et al. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2000;16(1):94-97.

Tumores hepáticos

- Dx diferencial:
 - Hídrops.
 - Infecciones fetales.
 - Anemia.
 - Anomalías metabólicas (hipotiroidismo).
 - Síndromes genéticos:
 - Beckwith – Wiedemann.
 - Zellweger.
 - Adenoma hepático: 1 caso en literatura.

Schutgens R, et al. Prenat Diagn. 1985;5:337-341.

Nyberg DA, Mahoney BS, Pretorius DH, eds. Diagnostic ultrasound of fetal anomalies: text and atlas. Chicago: Yearbook; 1990:382-387.

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Gracias