

Sin perder la esperanza



Gema Sabrido Bermúdez (R3 Pediatría)
Verónica Escario Ponsoda (Adjunta Neonatología)

15 Diciembre 2016

Justificación

Gestante III trimestre, lesión intracraneal fetal

DD Tumor Vs hemorragia

Ecografía prenatal 35seg

“Lesión de 3 cm en III ventrículo, heterogéneo, solido-quístico con hidrocefalia asociada”

Caso

Cesárea programada 36 seg

Peso 3490gr (p75-90) Apgar 9/10

Exploración física

- FANT llena, PC 36cm (p90-97) Talla (p50-75)
- Exploración neurológica normal
- Bradipnea → Acidosis respiratoria persistente



VM

Caso



RM “Masa solidoquística (3,9x3x1,9) en el techo del tercer ventrículo. Sin calcificaciones. Obstrucción del drenaje de LCR ocasionando hidrocefalia triventricular”



Tumor intracraneal neonatal

Nomenclatura

- Congénito: presente al nacimiento, manifestación <2 meses
- Perinatal: diagnóstico fetal y/o neonatal
- Neonatal: manifestación 1-28ddv
- Fetal: manifestación fetal



Tumor intracraneal neonatal

Consideraciones especiales época neonatal

- 2% de los tumores cerebrales pediátricos
- Mayor mortalidad
- Localización predominio supratentoriales
- Clínica predominante macrocefalia
- Tejido cerebral mas inmaduro
- Oncogenesis: factores ambientales preconcepcionales o factores hereditarios

Tumor intracraneal neonatal

Literatura



Fetal Brain Tumors: A Review of 154 Cases

Hart Isaacs, Jr., M.D.^{1,2} Amer J Perinatol 2009; 26(6): 453-466

Dignóstico: III trimestre

Diagnósticos más frecuentes

- Teratoma
- Astrocitoma
- Craneofaringioma
- PNET
- Papiloma plexos coroideos

1/3 muerte intrauterina

Supervivencia 15%

Tumor intracraneal neonatal

Literatura

**PEDIATRIC
NEUROLOGY**

October 2002 Volume 27, Issue 4, Pages 249–261

I. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases

Hart Isaacs Jr.

Fetal y neonatal

Mejor pronóstico (grado I-II OMS)

- Papiloma plexos coroideos
- Gangliomas
- Astrocitomas de bajo grado

Peor pronóstico (grados III-IV OMS)

- Teratoma
- PNET

Supervivencia 28%

Tumor intracraneal neonatal

Literatura

CHILD'S NERVOUS SYSTEM

springer.com

Childs Nerv Syst 2015; 31(12): 2283–2290.
Published online 2015 Jul 15, doi: 10.1007/s00381-015-2792-5

PMCID: PMC4642591

Neurosurgical treatment of brain tumors in the first 6 months of life: long-term follow-up of a single consecutive institutional series of 30 patients

Trygve Lundar,¹ Bernt Johan Due-Tønnessen, Arild Egge, Bård Krossnes, Einar Stensvold, Paulina Due-Tønnessen, and Petter Brandal

Estudio retrospectivo 2015

30 pacientes en 39 años

1 ddv-6 meses de edad

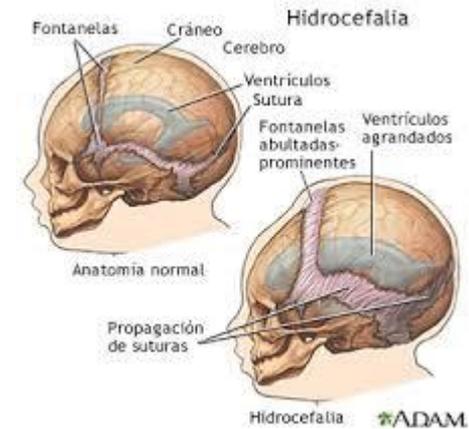
Estudio morbilidad

- Índice Barthel

Patient	Year	Age days	Localization	Histology	Primary resection	Adjuvant therapy	Age at last follow-up or death	Outcome	Barthel index	
			Sex							
1	1973	F 161	L hemisphere	GBM	STR	No	P.o. death	Dead		
2	1975	F 129	Cerebellum	Astrocytoma	GTR	No	38 years	100		
3	1979	M 171	Cerebellum	Medulloblastoma	GTR	RT	4 years	Dead		
4	1982	F 152	R hemisphere	GBM	GTR	RT	29 years	Dead		
5	1987	F 165	R frontal	PNET	GTR	RT, ChT	1.5 years	Dead		
6	1987	F 94	Brain stem	Teratoma	STR	No	0.5 years	Dead		
7	1987	M 178	Lateral ventr	Plex papillom	GTR	No	27 years	100		
8	1988	M 66	Lateral ventr	Plex carcin	GTR	RS, HC	26 years	100		
9	1990	F 124	IV ventricle	Medulloblastoma	GTR	No	0.6 years	Dead		
10	1990	F 34	Brain stem	Lipoma	Partial res	RSx2	24 years	40		
11	1990	M 3	cerebellum	Astrocytoma	GTR	No	23.5 years	100		
12	1991	M 18	III ventricle	Plex papilloma	GTR	No	23 years	100		
13	1998	M 147	Lateral ventr	Plex papilloma	GTR	No	16 years	100		
14	2000	F 46	Lateral ventr	Plex papilloma	GTR	No	14 years	100		
15	2000	F 127	L frontal	PNET	GTR	ChT	14 years	100		
16	2000	M 147	III ventricle	Plex papilloma	GTR	No	14 years	100		
17	2000	F 173	Opt pathway	Astrocytoma	STR	RS	9 years	Dead		
18	2002	M 161	Brain stem	Ependymoma	GTR	RS, HC	2 years	Dead		
19	2003	M 58	Cerebellum	Epend. blastoma	GTR	ChT, HC	11 years	100		
20	2004	M 88	R temporal	Ganglioglioma	GTR	No	10 years	100		
21	2004	F 71	Lateral ventr	Plex papilloma	GTR	No	10 years	100		
22	2004	M 182	Cerebellum	Medulloblastoma	STR	ChT, RS	1.6 years	Dead		
23	2005	F 122	Opt pathway	Astrocytoma	STR	ChT, RS	9.5 years	100		
24	2006	F 107	III ventricle	Plex papilloma	GTR	No	8.5 years	100		
25	2006	M 56	Opt pathway	Astrocytoma	Biopsy	No	P.o. death	Dead		
26	2006	M 1	R hemisphere	SEGA	Biopsy	ChT, HC, RSx2	8 years	100		
27	2009	F 164	Opt pathway	Astrocytoma	Partial res	ChT, HC, RSx3	4.5 years	20		
28	2009	F 165	R hemisphere	Anaplastic ependymoma	GTR	ChT, RSx2	5 years	100		
29	2010	M 142	R hemisphere	Ganglioglioma	GTR	No	4.5 years	100		
30	2012	M 48	Hypothalamus	Hamartoma	STR	No	2 years	100		

Tumor neonatal intracraneal clínica

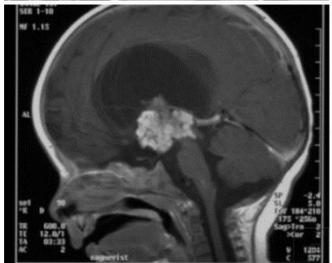
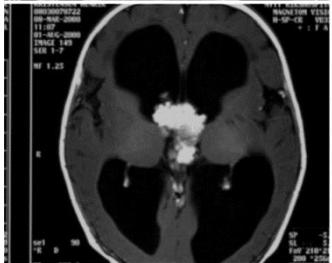
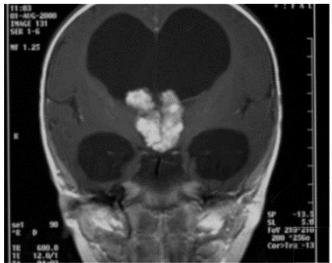
- Macrocefalia
- Fontanelas llenas
- Diástasis de suturas
- Convulsiones
- Disminución nivel conciencia
- Hipoventilación central
- Afectación pares craneales



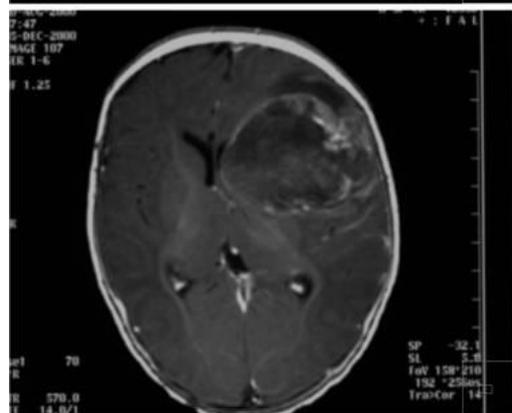
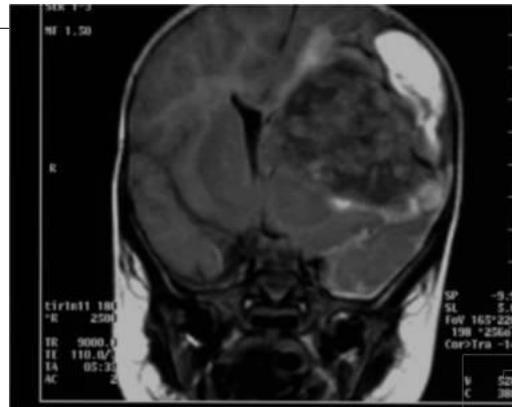
Tumor neonatal intracraneal

Diagnóstico

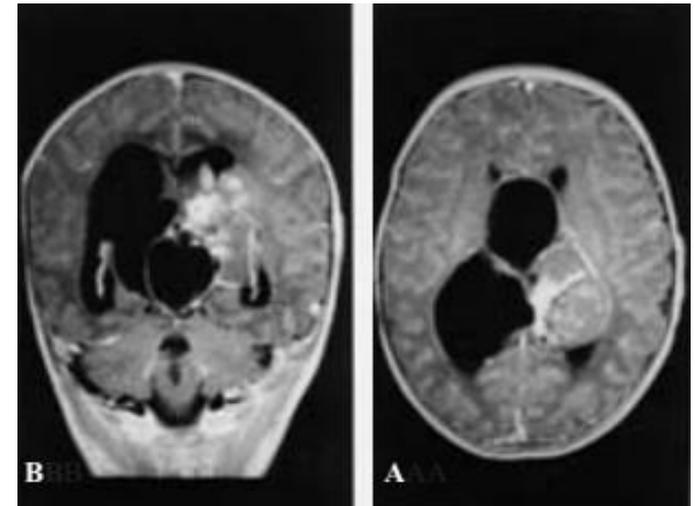
RMN + Biopsia



Papiloma plexos coroideos



PNET



Teratoma maduro

Tumor neonatal intracraneal

Tratamiento

- **Cirugía**

De elección

- Quimioterapia

Limitado a tumores de mayor grado

Mayor toxicidad, mayor tejido graso

Dosis $\frac{1}{2}$ dosis pediátrica, dosificar por Kg

- Radioterapia

No en < 3 años !!

Tejido cerebral inmaduro

Mayor poder oncogénico

Tumor neonatal intracraneal

Pronóstico

- Desfavorable

Alta mortalidad fetal y neonatal

Morbilidad

- Influenciado por

Histología

Edad intervención

Resección tumoral completa o incompleta

Localización

Complicaciones

Caso

7ddv

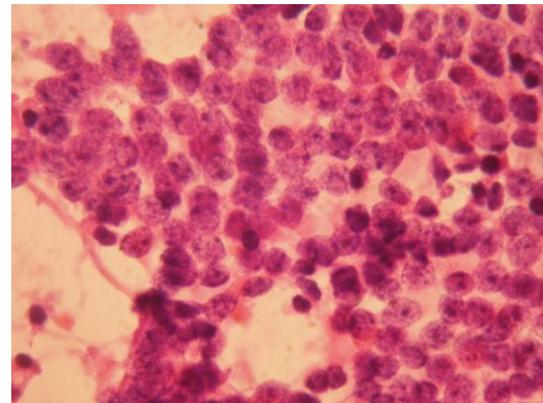
Controles ecográficos sin cambios

Continua VM

Iqx: colocación VDVP + biopsia tumoral

- Informe AP

Papiloma de plexos coroideos



Papiloma plexos coroideos

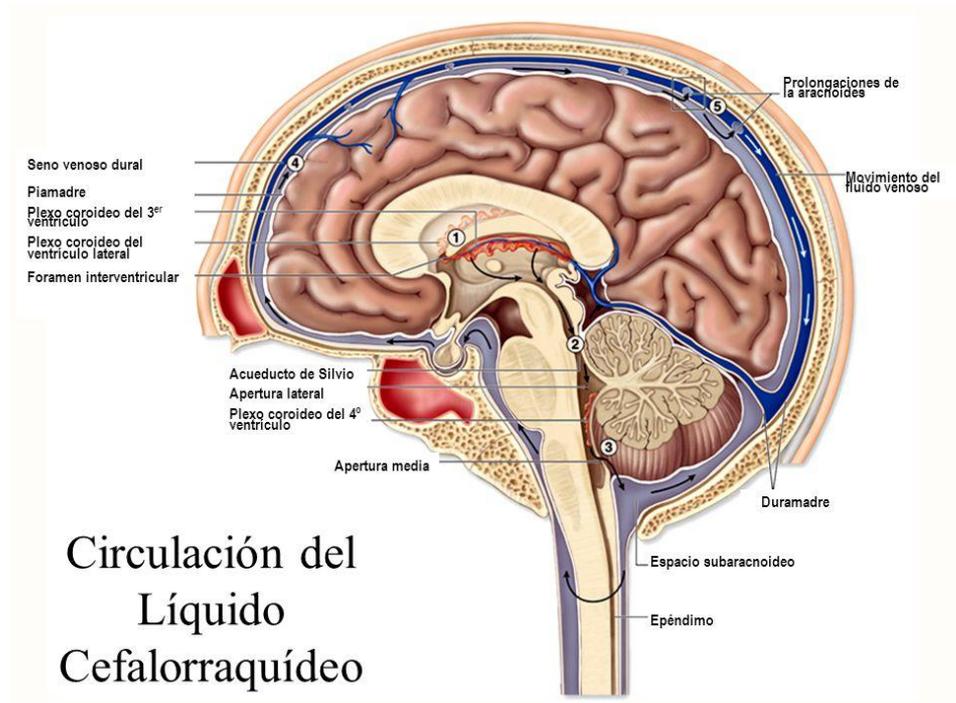
- Neoplasias de localización intraventricular, derivada del epitelio del plexo coroideo.
- Neoplasia benigna que se incluye dentro del grado I de la OMS
- 5% de los tumores cerebrales pediátricos, 20% de los neonatales
- Mayor incidencia en el primer año de vida
- Localización más frecuente, ventriculos laterales
- Asocia hidrocefalia
- No suele haber progresión tumoral
- Curación si resección tumoral completa

Papiloma plexos coroideos

Hidrocefalia secundaria

Obstrucción

Producción tumoral



Papiloma plexos coroideos

La mayoría esporádicos

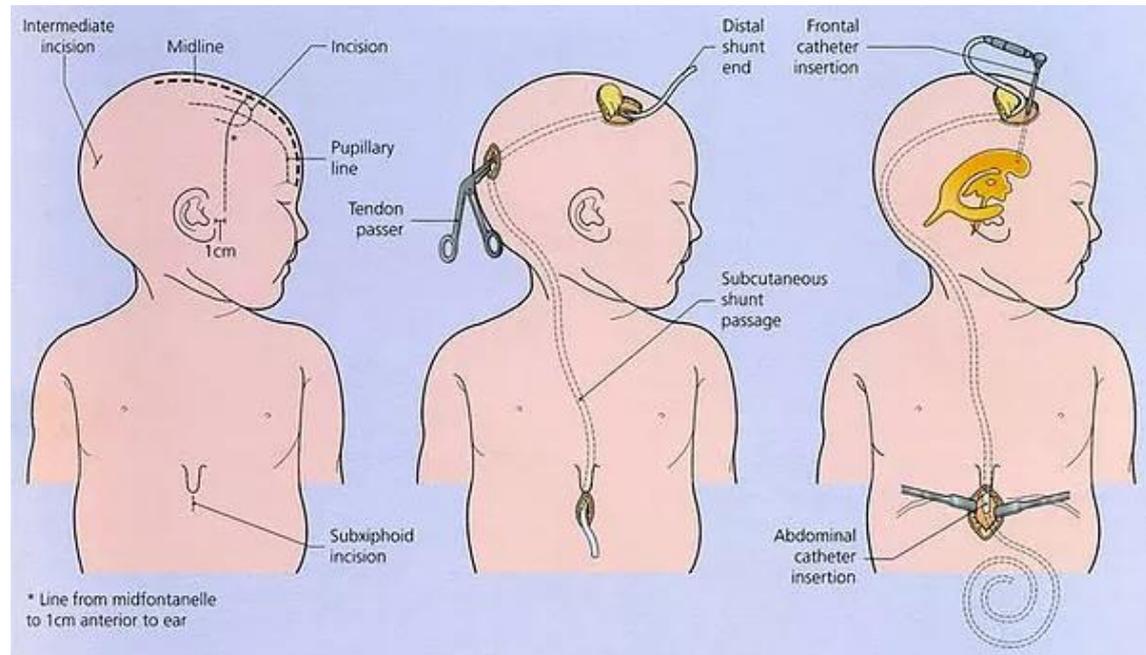
Asociaciones genética

- Li-Fraumeni (mutaciones germinales de TP53)
- Síndrome de predisposición a tumores rabdoides (mutaciones germinales de INI1)
- Síndrome de Aicardi
- Hipomelanosis de Ito

Papiloma plexos coroideos

- Tratamiento

- Cirugía
- VDVP



Caso

- **7 ddv** Colocación VDVP
Asintomático
- **17 ddv** Retirada VDVP y colocación de drenaje externo
Meningitis klebsiella
- **22 ddv** Nueva colocación drenaje externo
Perdidas LCR peridrenaje
- **30 ddv** Nueva colocación VDVP



Actualmente 42ddv ¿Pendiente intervención para resección tumoral?

Conclusión

- Los tumores cerebral perinatales asocian alta mortalidad neonatal y fetal y morbilidad secundaria a la intervención
- Necesario manejo multidisciplinar
- Los de bajo grado como el papiloma de plexos coroideo tienen mejor pronóstico con una supervivencia de hasta el 100%
- El tratamiento de elección es la cirugía

En ocasiones la fé y la esperanza son el mejor aliado

