

Tumores de fosa posterior en edad pediátrica: claves radiológicas y correlación molecular

Iván Romero Silva¹, Lucía Chacón Suárez¹, Saúl Acevedo Barrera¹, Vega Borrego Rodríguez¹, Iris Ontanilla Bayón¹, Nerea González Hompanera¹, Cristina Flores Rodríguez¹, Álvaro Martínez-Cachero García¹

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Objetivo docente

- ❖ Revisar los principales **tumores de fosa posterior** en edad pediátrica desde una perspectiva radiológica actualizada, integrando los avances en diagnóstico por imagen y su correlación con los subtipos moleculares definidos en la clasificación de la OMS 2021.
-

Revisión del tema

Epidemiología y contexto

- ❖ La **fosa posterior** alberga aproximadamente el **60%** de los tumores intracraneales pediátricos. [1]
- ❖ Tumores más frecuentes:
 - ❖ Astrocitoma pilocítico.
 - ❖ Meduloblastoma.
 - ❖ Ependimoma.
 - ❖ Glioma difuso de la línea media.
 - ❖ Tumor teratoide/rabdoide atípico (AT/RT). [1-2]

MEDULOBLASTOMA



Características generales

- ❖ El **meduloblastoma** es el **tumor maligno** más frecuente de la fosa posterior en niños.
- ❖ Masa heterogénea en IV ventrículo o hemisferio cerebeloso.
- ❖ Restricción marcada de la difusión (ADC bajo, alta celularidad).
- ❖ T1 iso/hipointenso.
- ❖ T2 intensidad intermedia.
- ❖ Realce heterogéneo variable. [2]

MEDULOBLASTOMA

Correlación radiológica-molecular

La clasificación OMS 2021 reconoce cuatro subgrupos moleculares con características de imagen distintivas: [3]

WNT-activado (10%)

- ❖ Ángulo pontocerebeloso o pedúnculo cerebeloso.
- ❖ Ausencia de edema peritumoral y metástasis.
- ❖ Pronóstico excelente (supervivencia cercana al 100% en niños). [3-4]

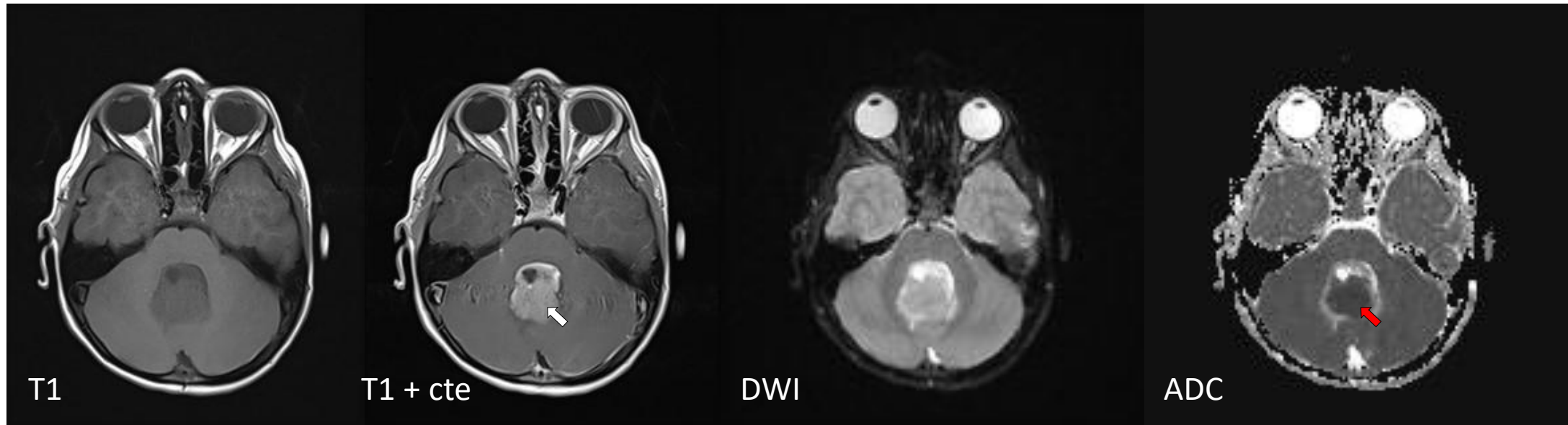
SHH-activado (20-30%)

- ❖ Localización en hemisferios cerebelosos.
- ❖ Presencia de edema peritumoral.
- ❖ Se divide a su vez en dos según estado de TP53. Pronóstico variable. [3-4]

Grupo 3 y Grupo 4 (no-WNT/no-SHH) (60%)

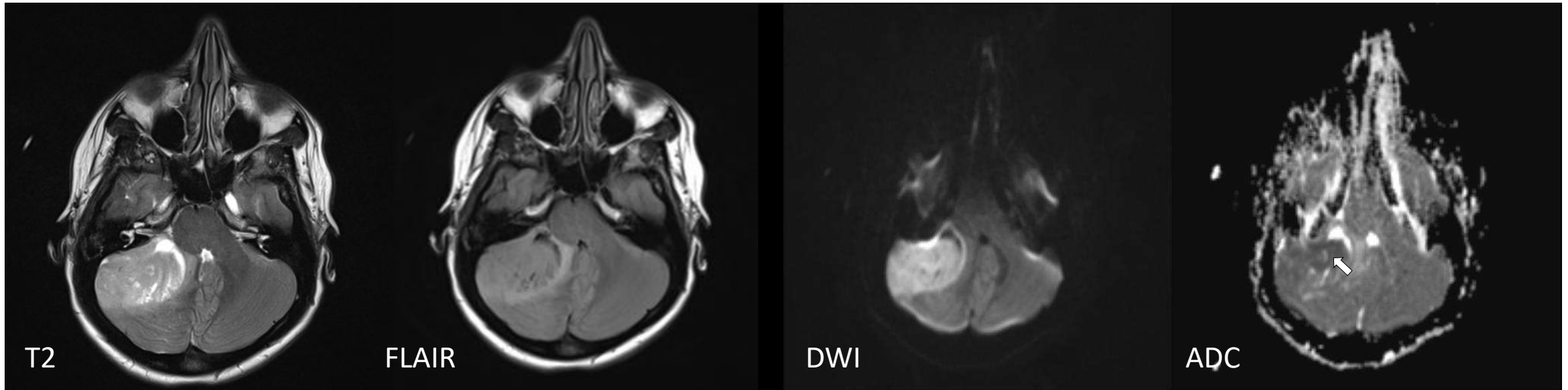
- ❖ Línea media o IV ventrículo.
- ❖ Grupo 3 mayor probabilidad de diseminación leptomenínea.
- ❖ Grupo 4 muestra característicamente realce mínimo o ausente. [3-4]

MEDULOBLASTOMA



Caso 1: Varón de 6 años. Lesión de aspecto solido-quístico, predominantemente sólida, localizada en IV ventrículo. Presenta marcada restricción de la difusión con valores bajos del ADC (flecha roja). Tras la administración de contraste intravenoso (T1 + cte) se observa intenso realce de la porción sólida (flecha blanca). En el resto del estudio se observaron signos de diseminación leptomeníngea. Diagnóstico definitivo: meduloblastoma clásico no-WNT/no-SHH grupo 3.

MEDULOBLASTOMA



Fuente: Radiopaedia.org (F. Gaillard), rID: 35581, CC BY-NC-SA

Caso 2: masa heterogénea en hemisferio cerebeloso derecho, con intensidad intermedia en secuencias T2 y marcada restricción de la difusión con valores de ADC muy bajos (flecha blanca). Diagnóstico final: meduloblastoma grado IV de la OMS, subgrupo SHH-activado.

ASTROCITOMA PILOCÍTICO

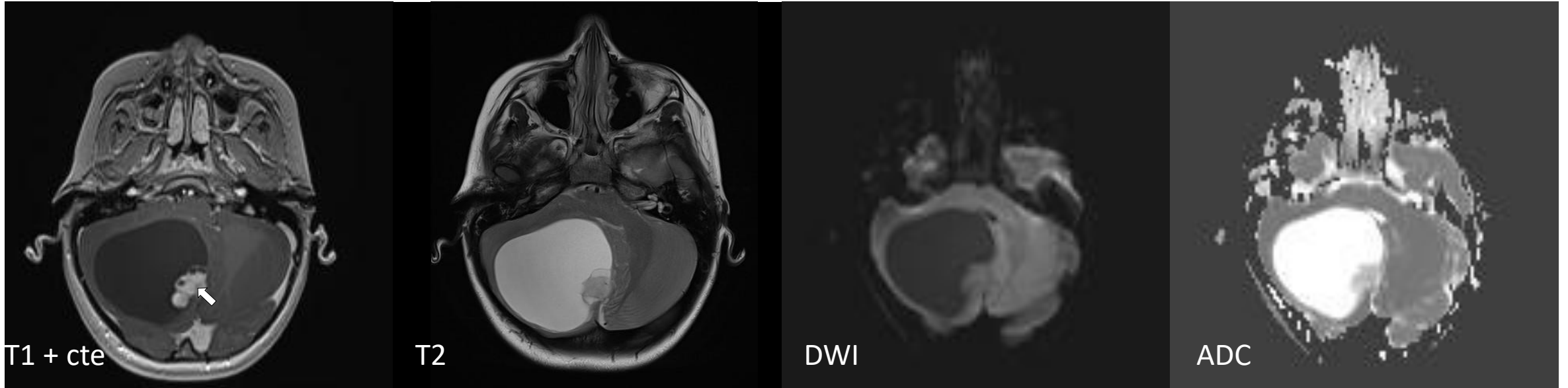
Grado 1 de la OMS



Características generales

- ❖ El **astrocitoma pilocítico** es el **tumor benigno** más frecuente de la fosa posterior pediátrica.
- ❖ Masa quística con componente sólido mural.
- ❖ Localización hemisferios cerebelosos. [1-2]
- ❖ Contornos bien delimitados.
- ❖ Ausencia de edema peritumoral.
- ❖ T1 hipo/isointenso.
- ❖ T2 hiperintenso.
- ❖ Realce del componente sólido (94%).
- ❖ Restricción de la difusión ausente o mínima (ADC alto, baja celularidad). [3, 5]

ASTROCITOMA PILOCÍTICO



Caso 3: Varón de 6 años. Gran masa sólido-quística, predominantemente quística, con una formación nodular heterogénea en región posteriomedia que presenta realce tras la administración de contraste (flecha blanca) y no muestra restricción de la difusión. Hallazgos compatibles con astrocitoma pilocítico.

EPENDIMOMA

Características generales

- ❖ El **ependimoma** es el tercer tumor más frecuente de la fosa posterior pediátrica.
 - ❖ Masa sólida heterogénea en suelo del IV ventrículo.
 - ❖ Extensión a través de forámenes de Luschka y Magendie.
 - ❖ T2 hiperintenso.
 - ❖ Características variables según subgrupo. [1-2]
-

EPENDIMOMA

Correlación radiológica-molecular

La clasificación OMS 2021 distingue dos subgrupos con características de imagen y pronóstico diferentes: [6-7]

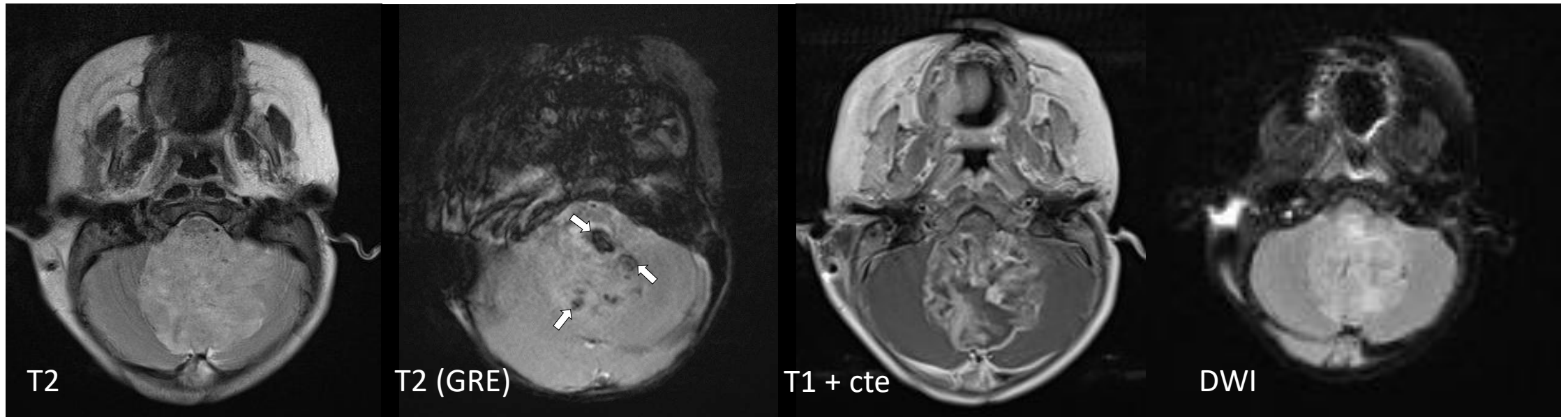
Ependimoma PFA (Grupo A)

- ❖ Edad: Niños pequeños (mediana **2 años**).
- ❖ Localización: Paramediana o lateral (origen en techo lateral del IV ventrículo).
- ❖ **Calcificaciones** intratumorales (93% vs 40% en PFB).
- ❖ Componente: Predominantemente sólido-tisular.
- ❖ Realce: Incompleto y heterogéneo (solo 5% realce total).
- ❖ Restricción: intermedia/heterogénea.
- ❖ Hidrocefalia pronunciada.
- ❖ **Invasión de forámenes** de fosa posterior, especialmente forámenes de Luschka.
- ❖ Pronóstico: **Peor supervivencia**, mayor tasa de recurrencia. [6-7]

Ependimoma PFB (Grupo B)

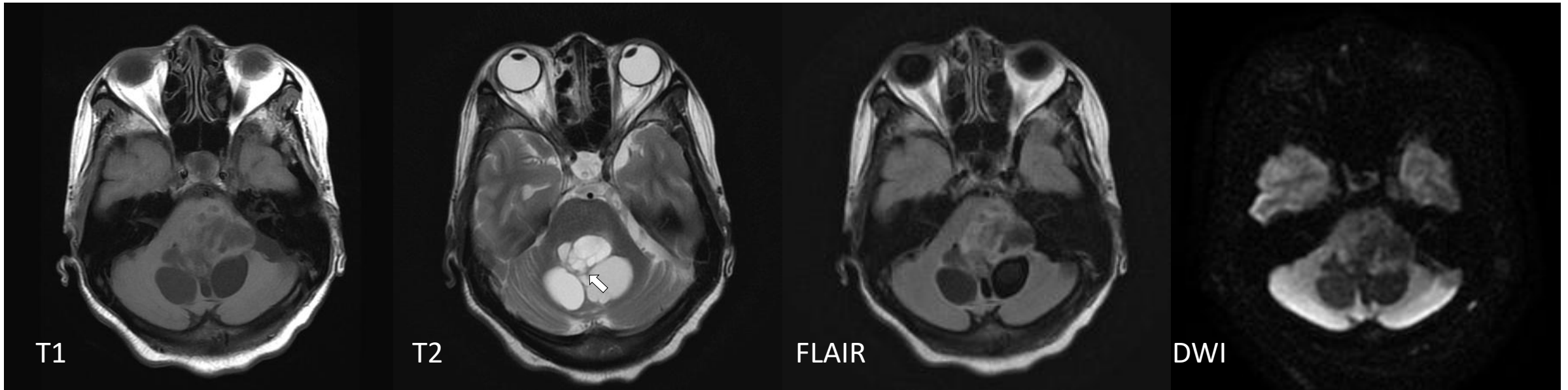
- ❖ Edad: Adolescentes y adultos jóvenes (mediana **20 años**).
- ❖ Localización: Mediana (origen en suelo del IV ventrículo).
- ❖ Calcificaciones: Ausentes o raras.
- ❖ Componente: Predominantemente quístico.
- ❖ Realce: Total y homogéneo. (75%)
- ❖ Restricción: intermedia/heterogénea.
- ❖ Signo de "**pompas de jabón**" ("*soap bubble sign*"): Altamente específico para PFB. [8]
- ❖ Invasión: Mínimamente invasivo.
- ❖ Pronóstico: **Mejor supervivencia** (73-90% a 5 años). [6-8]

EPENDIMOMA



Caso 4: Mujer de 7 meses. Gran masa heterogénea que ocupa el IV ventrículo y se extiende a las cisternas perimesencefálicas posteriores, ángulos pontocerebelosos así como al espacio raquídeo a través del foramen magno. En la secuencia de gradiente (T2 GRE) se identifican focos marcadamente hipointensos sugestivos de calcificación (flechas blancas). Presenta captación intensa y heterogénea de contraste (T1 + cte). Sin clara restricción de la difusión. Diagnóstico definitivo: ependimoma de fosa posterior del grupo A (PFA).

EPENDIMOMA



Fuente: Radiopaedia.org (M.A. ElBeialy), rID: 23882, CC BY-NC-SA

Caso 5: Mujer de 35 años. Lesión heterogénea en IV ventrículo con componente solido-quístico. El signo de las “pompas de jabón” (flecha blanca) corresponde a las múltiples cavidades quísticas intratumorales, hallazgo muy sugestivo de endimoma de fosa posterior del grupo B (PFB).

GLIOMA DIFUSO DE LA LÍNEA MEDIA

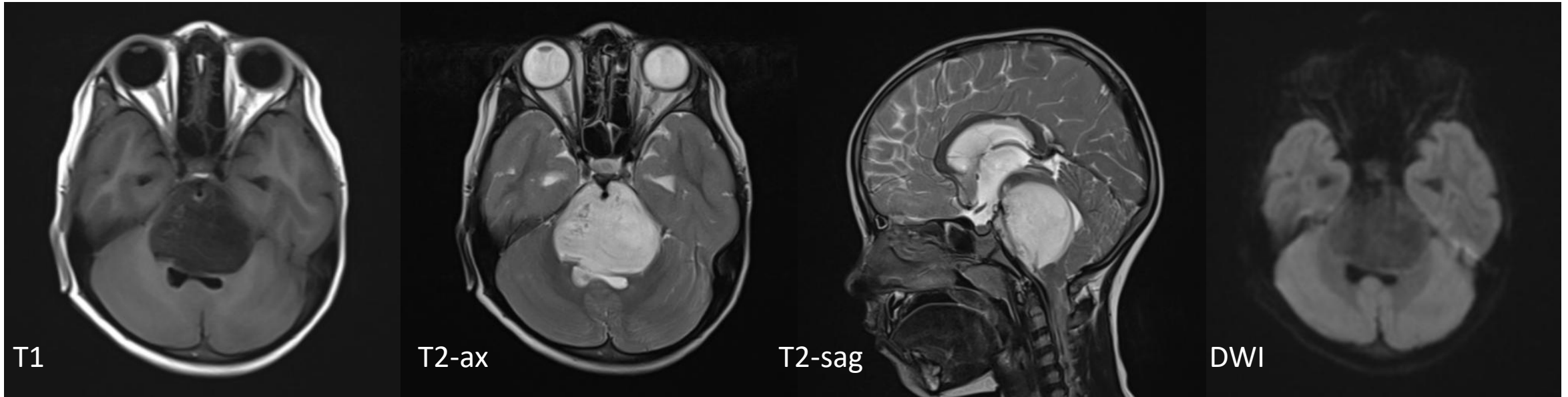
Grado 4 de la OMS



Características generales

- ❖ El **glioma difuso de la línea media H3 K27-alterado** es un tumor infiltrante que afecta típicamente al tronco encefálico (clásicamente denominado glioma pontino intrínseco difuso o DIPG).
- ❖ Compromete $\geq 50\%$ del puente. [1-2]
- ❖ T1: Hipointensa.
- ❖ T2/FLAIR: Hiperintensa.
- ❖ Realce típicamente ausente o no prominente.
- ❖ Difusión: Variable. [1]

GLIOMA DIFUSO DE LA LÍNEA MEDIA



Fuente: Radiopaedia.org (K. Kumar), rID: 180421, CC BY-NC-SA

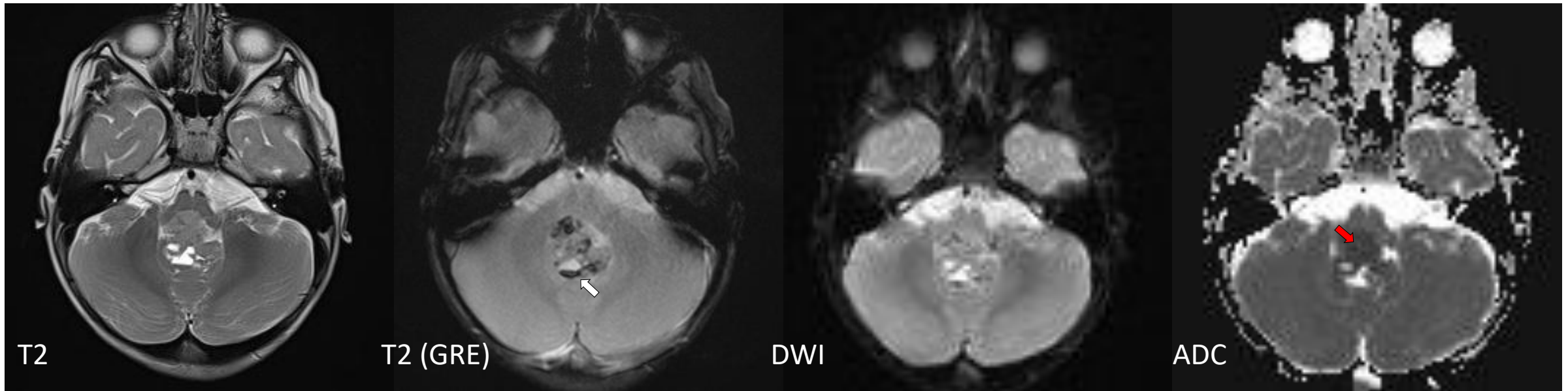
Caso 6: Mujer de 5 años. Lesión expansiva que afecta al mesencéfalo y protuberancia, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, sin evidencia de restricción de la difusión. Hallazgos compatibles con glioma difuso del tronco encefálico.

TUMOR TERATOIDE/RABDOIDE ATÍPICO (AT/RT) **Grado 4** de la OMS

Características generales

- ❖ El **AT/RT** es un tumor agresivo que predomina en menores de 3 años. [1, 5]
- ⚠ Restricción muy marcada (> **meduloblastoma**, ADC muy bajo, alta celularidad). [3, 5]
- ❖ Hemorragia intratumoral (47-63%).
- ❖ Componentes quísticos periféricos.
- ❖ Invasión del ángulo pontocerebeloso (72% vs 11% en meduloblastoma).
- ❖ Invasión peritumoral del tronco encefálico y pedúnculo cerebeloso medio.
- ❖ Realce heterogéneo variable. [5]

TUMOR TERATOIDE/RABDOIDE ATÍPICO (AT/RT)



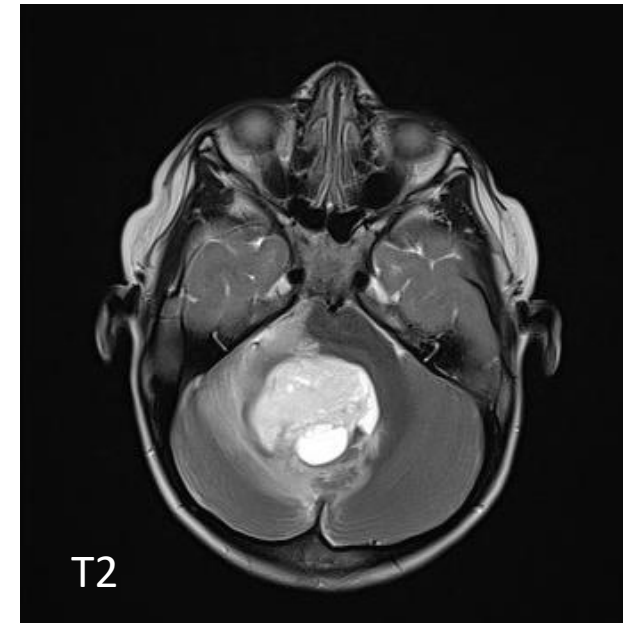
Caso 7: Varón de 2 años. Lesión heterogénea de aspecto sólido-quístico localizada en IV ventrículo. En su región posterior presenta zonas hiperintensas en T1 que son fuertemente hipointensas en secuencia de gradiente (T2 GRE), que sugieren restos de hemosiderina (flecha blanca). Presenta fuerte restricción de la difusión (flecha roja) que sugiere elevada celularidad. Diagnóstico final: tumor teratoide/rabdoide atípico.

OTROS TUMORES

- ❖ Aunque infrecuentes, otros tumores pueden asentar en la fosa posterior pediátrica, incluyendo el hemangioblastoma (relevante en contexto de enfermedad de Von Hippel-Lindau, caracterizado por hiperperfusión marcada) y los tumores glioneuronales. [1]



Caso 8: Varón de 15 años con lesión hipervascular de fosa posterior compatible con hemangioblastoma de cisterna magna



Caso 9: Mujer de 3 años con tumoración sólido-quística de fosa posterior. Diagnóstico anatomopatológico: tumor glioneuronal papilar.

RESUMEN

Tumor	Localización típica	Señal T2	Realce	Restricción DWI/ADC	Característica distintiva
Meduloblastoma	IV ventrículo o hemisferio cerebeloso	Isointensa	Variable / Heterogéneo	Marcada	Diseminación leptomenígea (30-40%)
Astrocitoma pilocítico	Hemisferio cerebeloso	Hiperintensa	Intenso del nódulo	Ausente o mínima	Quiste + nódulo mural
Ependimoma	Suelo IV ventrículo	Hiperintensa	Variable / heterogéneo	Intermedia / heterogénea	Calcificaciones + extensión por forámenes
Glioma difuso de la línea media H3 K27-alterado	Protuberancia	Hiperintensa	Mínimo	Variable / leve	Infiltración difusa del tronco
AT/RT	Variable	Heterogénea	Heterogéneo	Muy marcada	Hemorragia intratumoral + invasión marcada

Conclusiones

- ❖ El conocimiento actualizado de las características de imagen de los tumores de fosa posterior en edad pediátrica, integrado con la correlación molecular según la clasificación OMS 2021, permite optimizar el diagnóstico diferencial preoperatorio.
 - ❖ La localización tumoral, el patrón de realce y los valores de ADC constituyen claves radiológicas fundamentales en el diagnóstico diferencial de estos tumores, incluso orientando hacia subgrupos moleculares específicos con implicaciones pronósticas y terapéuticas directas.
-

Referencias

1. Formentin C, Joaquim AF, Ghizoni E. Posterior fossa tumors in children: current insights. *Eur J Pediatr.* 2023;182(11):4833-4850.
 2. Cohen AR. Brain tumors in children. *N Engl J Med.* 2022;386(20):1922-1931.
 3. Phuttharak W, Wannasarnmetha M, Wara-Asawapati S, Yuthawong S. Diffusion MRI in evaluation of pediatric posterior fossa tumors. *Asian Pac J Cancer Prev.* 2021;22(4):1129-1136.
 4. Horbinski C, Solomon DA, Lukas RV, et al. Molecular testing for the World Health Organization classification of central nervous system tumors: a review. *JAMA Oncol.* 2025;11(3):317-328.
 5. Perreault S, Ramaswamy V, Achrol AS, et al. MRI surrogates for molecular subgroups of medulloblastoma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2014;35(7):1263-1269.
 6. Mata-Mbemba D, Zapotocky M, Laughlin S, et al. MRI characteristics of primary tumors and metastatic lesions in molecular subgroups of pediatric medulloblastoma: a single-center study. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2018;39(5):949-955.
 7. Wu HW, Wu CH, Lin SC, et al. MRI features of pediatric atypical teratoid rhabdoid tumors and medulloblastomas of the posterior fossa. *Cancer Med.* 2023;12(9):10449-10461.
 8. Leclerc T, Levy R, Tauziède-Espariat A, et al. Imaging features to distinguish posterior fossa ependymoma subgroups. *Eur Radiol.* 2024;34(3):1534-1544.
 9. Sabin ND, Hwang SN, Klimo P, et al. Anatomic neuroimaging characteristics of posterior fossa type A ependymoma subgroups. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2021;42(12):2245-2250.
 10. Jin Y, Cheng D, Duan Y, et al. "Soap bubble" sign as an imaging marker for posterior fossa ependymoma group B. *Neuroradiology.* 2023;65(12):1707-1714.
-