

Caso Radiológico Pediátrico

EDUARDO VILLANUEVA A.* , JOHANNA OTERO O.* , y CRISTIÁN GARCÍA B.**

Historia clínica

Niña de 13 años de edad, que consulta por tos seca en los últimos siete días, sin fiebre ni otra sintomatología.

Al examen físico, impresiona en buen estado general, presión arterial 90/60 mm Hg, pulso 78 por min.

Examen cardiopulmonar y abdominal negativos.

No hay adenopatías palpables, en especial en las cadenas cervicales.

Resto del examen físico dentro de límites normales.

Se solicita radiografía (Rx) de tórax postero-anterior (PA) y lateral (Figura 1a y 1b).

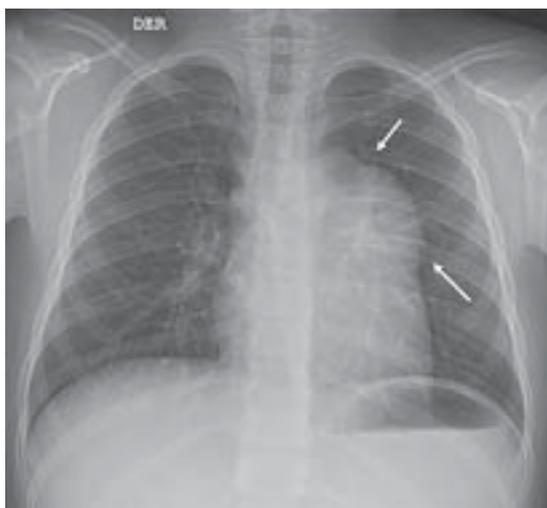


Figura 1a. Radiografía de tórax postero-anterior.



Figura 1b. Radiografía de tórax en proyección lateral.

**¿Cuál es su hipótesis diagnóstica?
¿Solicitaría algún otro estudio de imágenes?**

* Interno (a) 7º Año, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

** Médico, Departamentos de Radiología y Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

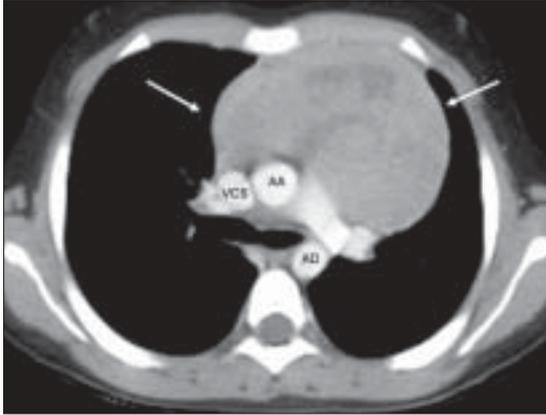


Figura 2a. Tomografía computarizada de tórax luego de inyección de medio de contraste endovenoso. AA: Aorta ascendente; AD: Aorta descendente; VCS: Vena cava superior. Flechas indican masa en mediastino anterior (ver texto para mayor descripción).

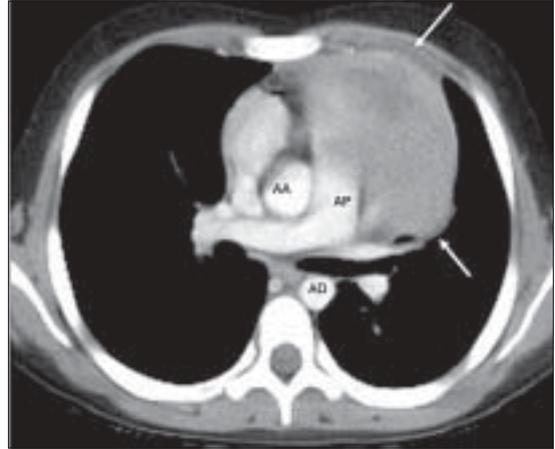


Figura 2b. Tomografía computarizada de tórax luego de inyectar medio de contraste endovenoso. AA: Aorta ascendente; AD: Aorta descendente; AP: Arteria pulmonar. Flechas indican masa en mediastino anterior (ver descripción más detallada en el texto).

Hallazgos radiológicos

La Figura 1a muestra un ensanchamiento del mediastino, en su borde izquierdo, de contorno redondeado, que en la proyección lateral (Figura 1b) se proyecta en situación anterior (flechas), compatible con una masa del mediastino anterior, sin calcificaciones evidente en su interior. En la imagen lateral hay sobreproyección de las partes blandas de los brazos (*).

El diagnóstico radiológico es el de una masa del mediastino anterior. Por la edad, los antecedentes clínicos y los hallazgos radiológicos, debe plantearse como primera posibilidad un Linfoma. Dentro del diagnóstico diferencial, debe considerarse fundamentalmente timoma y teratoma.

Como parte del estudio, se solicitó una tomografía computarizada (TC) de tórax (Figuras 2a y 2b).

En cortes axiales obtenidos a nivel del tercio superior del tórax, luego del uso de medio de contraste endovenoso se confirma la presencia de una masa de partes blandas en el mediastino anterior (flechas), que se impregna en forma discretamente heterogénea con el medio de contraste endovenoso, por algunas áreas hipodensas en su porción central, sin calcificaciones en su interior. Los pulmones no muestran imágenes patológicas y el corazón y las estructuras vasculares son normales. Con estos hallazgos, persiste como primera posibilidad el diagnóstico de un Linfoma.

El paciente fue hospitalizado para su estudio y se confirmó el diagnóstico de un Linfoma de Hodgkin.

Diagnóstico

Linfoma de Hodgkin.

Discusión

Anatómicamente, el mediastino es el espacio localizado en la porción central del tórax, entre las dos cavidades pleurales, el diafragma y el opérculo torácico. Se puede dividir, según la radiografía de tórax AP lateral en compartimentos anterior, medio y posterior¹⁻³ (Tabla 1).

Las masas o procesos expansivos del mediastino son las masas torácicas más frecuentes en el niño y pueden presentarse en los distintos compartimentos del mediastino. Pueden ser de origen congénito, inflamatorio o traumático^{1,2}. Dentro de las más frecuentes, se incluyen linfoma, masas tímicas (timoma benigno o maligno, hiperplasia tímica benigna), teratomas, tumores neurogénicos, anomalías del intestino anterior (quiste broncogénico), los cuales constituyen cerca del 80% de las masas mediastínicas en niños².

Las masas localizadas en el mediastino anterior son a su vez las más frecuentes y de estas, las más comunes son: timoma, teratoma, enfermedades tiroideas y linfoma, siendo este último el más frecuente^{1,2,5} (Tabla 1). La mayoría son asintomáticas u oligosintomáticas y no es infrecuente que sea hallazgo incidental de una Rx de tórax. Sin embargo, también pueden producir síntomas por compresión o infiltración de las estructuras adyacentes como son la vía aérea,

Tabla 1. Masas mediastínicas. Diagnóstico diferencial^{1,2}

Mediastino	Ubicación	Contenido	Masas
Anterior	Posterior al esternón, anterior al corazón, vasos braquiocefálicos y aorta, con el opérculo torácico en su límite superior y el diafragma en el límite inferior.	Timo, grasa, ganglios linfáticos	Timo: timoma Adenopatías: linfoma, leucemia, sarcoidosis, Enfermedad de Castleman Neoplasias: teratoma, masas tiroideas, hamartoma, hemangioma, tumores óseos (esternón, costillas) Infecciones: mediastinitis, osteomielitis, absceso Otros: histiocitosis, hernia de Morgagni, hematoma
Medio	Posterior al mediastino anterior y desde la tráquea hacia anterior (incluyendo la tráquea)	Corazón, pericardio, tráquea, bronquios aorta ascendente y cayado aórtico, vasos braquiocefálicos, vena cava superior, vasos pulmonares, ganglios linfáticos	Vasculares: malformaciones vasculares, aneurismas, anillos vasculares Neoplasias: cardíacas, tiroideas, paratiroideas, hamartoma, hemangioma, tumores del nervio vago-frénico Adenopatías: tuberculosis, metástasis, linfoma, leucemia, sarcoidosis, enfermedad de Castleman Infecciones: mediastinitis Otros: duplicación esofágica, histiocitosis, hematoma, rotura diafragmática, hernia gástrica, acalasia, quiste pericárdico
Posterior	Posterior al corazón y a la tráquea, llegando hasta los márgenes vertebrales e incluyendo las regiones paravertebrales	Esófago, ganglios, conducto torácico, aorta descendente, vena ázigos, nervios y ganglios autonómicos	Vasculares: malformaciones, aneurismas, dilatación de vena ázigos Adenopatías: metástasis, infecciosas, sarcoidosis, Enfermedad de Castleman Neoplasias: neuroblastoma, ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma, schwannoma, neurofibroma, paraganglioma, hemangioma, tumores osteocartilaginosos, quiste conducto torácico Infecciones: mediastinitis, osteomielitis, discitis Otros: hematoma, hernia de Bochdalek, histiocitosis, hematopoesis extramedular, meningocele lateral, extensión de timo normal

el corazón y los grandes vasos¹. De esta manera, pueden presentarse con obstrucción de la vía aérea central o con síndrome de vena cava superior.

La Rx de tórax sigue siendo la primera aproximación diagnóstica a este tipo de lesiones y permite identificar y localizar la masa en uno de los compartimentos mediastínicos, con lo que se puede establecer un diagnóstico diferencial (Tabla 1)²⁻⁴. También puede detectar calcificaciones en el interior de la masa, cuando éstas están presentes, lo que estrecha más aún el diagnóstico diferencial. La Rx de tórax está indicada en aquellos pacientes con adenopatías cervicales persistentes, de etiología no precisada y en especial cuando son indoloras, para descartar una masa mediastínica.

Una vez detectadas las alteraciones en la Rx de tórax, la TC es el examen diagnóstico de elección ya que además de confirmar el diag-

nóstico de una masa mediastínica, permite evaluar su localización, estructura (presencia de calcificaciones, áreas hipodensas por hemorragia o cambios quísticos) y su extensión y relación con las estructuras vecinas. Con la TC helicoidal y multicorte, es posible obtener una excelente demostración anatómica de la lesión, con reconstrucciones bi y tridimensionales. Es un examen rápido, requiere de uso de medio de contraste endovenoso y utiliza radiación.

La Resonancia Magnética (RM) presenta un rendimiento diagnóstico similar a la TC en las masas del mediastino anterior, pero es superior en la evaluación de las masas del compartimento posterior. Como desventaja con respecto a la TC, la RM es un examen de mayor costo, de mayor duración, que no está siempre disponible y que en el niño puede requerir de sedación. Como ventaja con respecto a la TC, está el hecho que no utiliza radiación.

La ultrasonografía doppler-color puede ser útil en el diagnóstico inicial de las masas medias-tínicas, cuando éstas están en contacto con la pared de tórax o son posibles de examinar a través del hueco suprasternal, incluyendo masas supraaórticas, pericárdicas, prevasculares, para-traqueales, yuxtadiafragmáticas y paraespinales. Permite además determinar la estructura de la lesión (sólida o quística) y evaluar su vascularización^{2,3}.

Linfoma

Los linfomas, tanto de Hodgkin como no Hodgkin, constituyen la tercera neoplasia más frecuente en niños¹.

El **Linfoma de Hodgkin** representa el 40% de todos los linfomas en niños y el 6% de las neoplasias pediátricas¹. Histológicamente se caracteriza por un número variable de células gigantes multinucleadas típicas (células de Reed-Sternberg [R-S]) o variantes de las células mononucleares grandes (células de Hodgkin)⁶.

Los principales tipos histológicos son el linfoma de predominio linfocítico, celularidad mixta, depleción linfocítica y esclerosis nodular, siendo esta última la más frecuente en niños (80%-90%)⁷.

La distribución por sexo es de 4:1 (hombres: mujeres) entre los 3 y 7 años; 3:1 de los 7 a los 9 años y 1,3:1 en mayores de 10 años⁸. Un 85% de los niños es mayor de 10 años al momento del diagnóstico, 12% está entre 5 y 9 años y sólo un 3% ocurre en menores de 4 años⁹.

Son factores de riesgo para desarrollar linfoma de Hodgkin el nivel socioeconómico alto y el antecedente de mononucleosis infecciosa serológicamente comprobada, el cual cuadruplica este riesgo¹⁰. La positividad para Virus Epstein-Barr es más frecuente en la población menor de 10 años, sin ser un factor pronóstico en el linfoma de Hodgkin pediátrico¹¹.

En el 80% de los pacientes se presenta clínicamente con adenopatías indoloras, generalmente en la región supraclavicular o cervical y en el 25% de los pacientes hay síntomas sistémicos como fiebre, sudor nocturno y baja de peso. Pueden presentar síntomas y signos de obstrucción de la vía aérea o de las estructuras vasculares del mediastino secundario a compresión por la masa tumoral. También pueden presentar compromiso extraganglionar, con derrame pleural y dolor abdominal.

En el 20% de los pacientes se presenta como una masa mediastínica, localizada en los compartimientos anterior y/o medio¹².

En la TC de tórax se define mejor la lesión y el compromiso ganglionar hiliar y pulmonar. Alrededor del 80% a 85% de los niños y adolescentes con linfoma de Hodgkin presenta sólo compromiso de ganglios linfáticos o bazo. El 15% a 20% restante, presenta compromiso extranodal, siendo las ubicaciones más frecuentes los pulmones, hígado, huesos y médula ósea^{9,13}.

El **Linfoma no Hodgkin (LNH)** constituye el 60% de todos los linfomas pediátricos y el 7% de las neoplasias en niños y jóvenes menores de 20 años^{1,13,14}. Es más frecuente en la segunda década de la vida y raro en menores de 3 años.

Corresponde a una proliferación clonal maligna de linfocitos de la estirpe T, B o indeterminada. Los tres fenotipos principales son el linfoma de células pequeñas no hendidas (50%), linfoblástico (30%) y el tipo células grandes (20%). El LNH presenta una incidencia más alta en caucásicos y en varones.

En niños, la proporción de pacientes con enfermedad difusa de alto grado es mayor que en la población adulta¹⁵. La inmunodeficiencia, tanto congénita como adquirida aumenta el riesgo de LNH, relacionándose estrechamente con la presencia de virus Epstein-Barr¹⁵⁻¹⁷.

El LNH linfoblástico se presenta usualmente como una masa mediastínica, asociado a disnea, dolor torácico, disfagia, síndrome de vena cava superior; el 80% presenta adenopatías axilares y cervicales al momento del diagnóstico.

La forma de células pequeñas no hendidas se presenta en el 80% de los casos como un tumor abdominal con síntomas secundarios a infiltración y/o efecto de masa.

El LNH de células grandes presenta múltiples localizaciones, pero a diferencia de los dos anteriores, raramente afecta el sistema nervioso central.

Cuando compromete el mediastino se ubica de preferencia en el compartimiento anterior¹².

En la TC con contraste endovenoso, con mayor frecuencia hay refuerzo homogéneo de la masa tumoral en ambos tipos de linfomas y en dos tercios de los casos¹². Cuando presenta áreas hipodensas, generalmente corresponden a zonas de hemorragia.

El linfoma no Hodgkin, en general, tiene un curso más agresivo que el de Hodgkin¹⁸⁻¹⁹.

En la actualidad, el 80% de los niños y adolescentes con LNH sobrevive al menos cinco años, siendo el factor pronóstico más importante el estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico. Los pacientes con enfermedad lo-

calizada, extraabdominal, extratorácica o con resección total del tumor intraabdominal tienen un excelente pronóstico, con un 90% de supervivencia a 5 años, independiente de su histología^{15, 20, 21} al igual que los de origen óseo²⁰. La enfermedad testicular, no afecta el pronóstico del paciente^{22, 23}.

A diferencia de los adultos, los niños y adolescentes con LNH no linfoblástico que comprometen el mediastino, tienen resultados menos favorables, en comparación con otras ubicaciones^{17, 24}. Los pacientes con enfermedad intratorácica o intraabdominal extensa y los que infiltran médula ósea o sistema nervioso central en el momento del diagnóstico, requieren terapia intensiva^{16, 17, 19}.

Bibliografía

- 1.- FRANCO A, MODY N S, MEZA M P. Imaging evaluation of pediatric mediastinal masses. *Radiol Clin N Am* 2005; 43: 325-53.
- 2.- MERTEN D F. Diagnostic Imaging of mediastinal masses in children. *Am J Radiol* 1992; 158: 825-32.
- 3.- BROWN L R, AUGHENBAUGH G L. Masses of the anterior mediastinum: CT and MR imaging. *Am J Radiol*. 1991; 157: 1171-80.
- 4.- LAURENT F, LATRABE V, LECESNE R, ZENARO H, AIRAUD J Y, RAUTURIER J F, et al. Mediastinal masses: diagnostic approach. *Eur Radiol* 1998; 8: 1148-59.
- 5.- DUWE B V, STERMAN D H, MUSANI A I. Tumors of the mediastinum. *Chest* 2005; 128: 2893-909.
- 6.- PILERI S A, ASCANI S, LEONCINI L, SABATTINI E, ZINZANI P L, PICCALUGA P P, et al. Hodgkin's lymphoma: the pathologist's viewpoint. *J Clin Pathol* 2002; 55: 162-76.
- 7.- TEMES R, ALLEN N, CHAVEZ T, CROWELL R, KEY C, WERNLY J, et al. Primary mediastinal malignancies in children: Report of 22 patients and comparison to 197 adults. *The Oncologist* 2000; 5: 179-84.
- 8.- SPITZ M R, SIDER J G, JOHNSON C C, BUTLER J J, POLLACK E S, NEWELL G R. Ethnic patterns of Hodgkin's disease incidence among children and adolescents in the United States, 1973-82. *J Natl Cancer Inst* 1986; 76: 235-9.
- 9.- NACHMAN J B, SPOSTO R, HERZOG P, GILCHRIST G S, WOLDEN S L, THOMSON J, et al. Randomized comparison of low-dose involved-field radiotherapy and no radiotherapy for children with Hodgkin's disease who achieve a complete response to chemotherapy. *J Clin Oncol* 2002; 20: 3765-71.
- 10.- HJALGRIM H, ASKLING J, ROSTGAARD K, HAMILTON-DUTOIT S, FRISCH M, ZHANG J S, et al. Characteristics of Hodgkin's lymphoma after infectious mononucleosis. *N Engl J Med* 2003; 349: 1324-32.
- 11.- ARMSTRONG A A, ALEXANDER F E, CARTWRIGHT R, ANGUS B, KRAJEWSKI A S, WRIGHT D H, et al. Epstein-Barr virus and Hodgkin's disease: further evidence for the three disease hypothesis. *Leukemia* 1998; 12: 1272-6.
- 12.- WYTENBACH R, VOCK P, TSCHÄPPEL H. Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. *Eur Radiol* 1998; 8: 1040-6.
- 13.- RÜHL U, ALBRECHT M, DIECKMANN K, LÜDERS H, MARCINIAK H, SCHELLENBERG D, et al. Response-adapted radiotherapy in the treatment of pediatric Hodgkin's disease: an interim report at 5 years of the German GPOH-HD 95 trial. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001; 51: 1209-18.
- 14.- PERCY C L, SMITH M A, LINET M, et al. Lymphomas and reticuloendothelial neoplasms. In: Ries L A, Smith M A, Gurney J G, et al, eds. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. Bethesda, Md: National Cancer Institute, SEER Program, 1999. NIH Pub. No. 99-4649; pp 35-50.
- 15.- SANDLUND J T, DOWNING J R, CRIST W M. Non-Hodgkin's lymphoma in childhood. *N Engl J Med* 1996; 334: 1238-48.
- 16.- BURKHARDT B, ZIMMERMANN M, OSCHLIES I, NIGGLI F, MANN G, PARWARESCH R, et al. The impact of age and gender on biology, clinical features and treatment outcome of non-Hodgkin lymphoma in childhood and adolescence. *Br J Haematol* 2005; 131: 39-49.
- 17.- DEHNER L P. A contemporary view of neoplasms in children. The pathologist's perspective. *Pediatr Clin North Am* 1989; 36: 113-37.
- 18.- SIMPSON I, CAMPBELL P E. Mediastinal masses in childhood: a review from a pediatric pathologist's point of view. *Prog Pediatr Surg* 1991; 27: 92-126.
- 19.- LINK M P, SHUSTER J J, DONALDSON S S, BERARD C W, MURPHY S B, et al. Treatment of children and young adults with early-stage non-Hodgkin's lymphoma. *N Engl J Med* 1997; 337: 1259-66.
- 20.- PINKERTON C R. The continuing challenge of treatment for non-Hodgkin's lymphoma in children. *Br J Haematol* 1999; 107: 220-34.
- 21.- LONES M A, PERKINS S L, SPOSTO R, TEDESCHI N, KADIN M E, KJELDSBERG C R, et al. Non-Hodgkin's lymphoma arising in bone in children and adolescents is associated with an excellent outcome: a Children's Cancer Group report. *J Clin Oncol* 2002; 20: 2293-301.
- 22.- DALLE J H, MECHINAUD F, MICHON J, GENTET J C, DE LUMLEY L, RUBIE H, et al. Testicular disease in childhood B-cell non-Hodgkin's lymphoma: the French Society of Pediatric Oncology experience. *J Clin Oncol* 2001; 19: 2397-403.
- 23.- REITER A, SCHRAPPE M, LUDWIG W D, TIEMANN M, PARWARESCH R, ZIMMERMANN M, et al. Intensive all-type therapy without local radiotherapy provides a 90% event-free survival for children with T-cell lymphoblastic lymphoma: a BFM group report. *Blood* 2000; 95: 416-21.
- 24.- WOESSMANN W, SEIDEMANN K, MANN G, ZIMMERMANN M, BURKHARDT B, OSCHLIES I, et al. The impact of methotrexate administration schedule and dose in the treatment of children and adolescents with B-cell neoplasms: a report of the BFM Group Study NHL-BFM95. *Blood* 2005; 105: 948-58.

Correspondencia a:
Dr. Cristián García B.
E-mail: cgarcia@med.puc.cl