

Patología del Espacio Supraclavicular en la edad pediátrica.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: María I. Martínez León, Laura Peñuela Ruiz

Objetivos Docentes

Describir la anatomía del espacio supraclavicular, siendo éste un lugar de cruce entre numerosas estructuras.

Correlacionar los elementos anatómicos del hueco supraclavicular (HSC) con la patología que en él se puede presentar.

Revisión del tema

Revisión del tema

Se seguirá el siguiente esquema (**Fig.1**):

- **ANATOMÍA.** Descripción anatómica del HSC.
- **PATOLOGÍA.** Galería de patología en este espacio.

- **ANATOMÍA.** Descripción anatómica del HSC (**Fig.2**)

El HSC es también llamado *coin d'amour* o rincón de amor. Mi profesor de anatomía explicaba que en ese hueco el amante vertía champán y lo bebía del cuello de su amada.

La región supraclavicular es una zona de transición entre el cuello, mediastino y miembro superior. Es un triángulo cuyas características anatómicas son:

LÍMITES:

- Anterior: borde posterior del esternocleidomastoideo (ECM).
- Posterior: borde anterior del trapecio.
- Superior: el vértice está formado por la confluencia del borde anterior del trapecio y el borde posterior del ECM.
- Inferior: parte media del cuerpo de la clavícula.
- Medial: músculos escalenos anterior, medio y posterior.
- Lateral: inserción del trapecio en la parte distal de la clavícula.

- En profundidad: se extiende hasta columna vertebral.

CONTENIDO DE LA REGIÓN SUPRACLAVICULAR:

- El vértice del pulmón rebasa el orificio superior del tórax en 1 ó 2 cm, entrando en la región supraclavicular.
- Rama externa del nervio espinal, plexo cervical, frénico, primer tronco del plexo braquial, nervio neumogástrico y nervio recurrente.
- Arteria y vena subclavias.
- Músculos escalenos anterior, medio y posterior, situados en plano profundo.

- **PATOLOGÍA.** Galería de patología en este espacio (**Fig.3**):

- Nervios: parálisis braquial obstétrica, neurinoma, neurofibroma plexiforme.
- Vasos: malformaciones vasculares de alto y bajo flujo, hemangioma.
- Linfático: adenopatías reactivas, linfoma.
- Músculos: fibromatosis colli, miositis, infecciones, tumoral (rabdomyosarcoma).
- Huesos: fracturas del canal del parto, infección (osteomielitis), inmune (osteomielitis crónica multifocal recurrente), tumoral (sarcoma de Ewing/PNET).
- Congénito: quistes del arco braquial.
- Tumoral no mostrado previamente: neuroblastoma-ganglioneuroblastoma-ganglioneuroma, tumor teratoide rabdoide atípico, teratoma.

- **Patología en NERVIOS del HSC (Fig.4)**

* Parálisis Braquial Obstétrica (PBO) (Fig.5, 6, 7)

El plexo braquial proporciona inervación motora y sensitiva a la extremidad superior, se forma de la unión de las ramas anteriores de los niveles nerviosos de C5 a T1. La PBO ocurre en aproximadamente un 3 por 1000 de los nacidos vivos, siendo el traumatismo obstétrico más frecuente después de la fractura de clavícula. Puede causar disfunción permanente del nervio, debilidad muscular y parálisis, de ahí la importancia de la optimización del diagnóstico y tratamiento.

Se produce una lesión de las raíces ventrales del plexo por elongación del plexo braquial durante el parto. La PBO puede localizarse pregangliónica o postganglionar, siendo la última la que se sitúa en el HSC. El grado de lesión radicular se extiende desde la menos grave o neuroapraxia, que es la lesión axonal por estiramiento del nervio sin rotura del mismo, pasa por la axonotmesis o rotura parcial de la raíz, y el grado mayor es la rotura total llamada neurotmesis o avulsión radicular.

El diagnóstico de PBO es clínico. Los estudios de imagen permiten distinguir entre lesiones preganglionares y postganglionares, lo que es fundamental para el pronóstico y la planificación de un tratamiento óptimo. La ecografía es una técnica complementaria a la RM en el estudio del plexo braquial en niños con PBO. En cuanto a los hallazgos en RM, las lesiones preganglionares se asocian con frecuencia a cambios de la médula espinal y pueden estar relacionadas con pseudomeningocele, pero la presencia de éste no es patognomónico de lesión preganglionar; otro signo indirecto son los cambios de denervación musculares en los músculos paravertebrales cervicales posteriores. La RM permite el estudio de las lesiones postganglionares, apreciando así en las lesiones de estiramiento un engrosamiento hipo/isointenso en T1 e hiperintenso en T2 con continuidad de las fibras nerviosas, pudiéndose producir fibrosis en una fase más crónica de la lesión. A veces se complica la evaluación del plexo por los cambios secundarios a un traumatismo grave o a cirugía, que distorsionan las estructuras anatómicas normales.

* **Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) (Fig.8)**

La NF1 es el síndrome neurocutáneo o facomatosis más frecuente. También conocida como enfermedad de Von Recklinghausen, es una enfermedad hereditaria multisistémica debida a una mutación en el gen NF1 del cromosoma 17 que codifica una proteína llamada neurofibrina. Se hereda de una forma autosómica dominante, aunque algo más del 50% de los casos ocurren esporádicamente.

Para el diagnóstico clínico se requieren al menos 2 criterios de los siguientes:

- 6 o más manchas café con leche.
- 2 o más neurofibromas de cualquier tipo o 1 neurofibroma plexiforme.
- glioma óptico.
- lesión ósea definida como displasia del ala del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de huesos largos.
- 2 o más nódulos de Lisch.
- efélides axilares o inguinales.
- familiar de primer grado afecto de NF tipo 1 con los criterios previos.

Los tumores neurogénicos clásicos presentes en la NF1 corresponden a los neurofibromas, que son tumores benignos que se originan en las células de Schwann y los fibroblastos. Pueden aparecer en cualquier localización, aunque en la exploración clínica se evidencian los cutáneos y subcutáneos. Cuando afectan a las raíces medulares se manifiestan como lesiones intradurales extramedulares que pueden ejercer efecto de masa sobre el cordón medular, desplazándolo. También pueden extenderse a través de los agujeros de conjunción causando ensanchamiento foraminal y adoptando una morfología típica en reloj de arena. El subtipo plexiforme es patognomónico de la NF1, y se caracteriza por afectar al tronco nervioso y sus ramas periféricas; se encuentra formado por todos los componentes de los nervios periféricos, incluyendo fibroblastos, células de Schwann y tejido conectivo. La prevalencia de transformación maligna varía entre los distintos estudios, pero aproximadamente corresponde entre 2 y 5% de los casos, siendo más alta en los neurofibromas plexiformes.

En la TC sin contraste aparecen como una masa fusiforme, bien definida, hipodensa respecto al músculo, con baja atenuación central, con calcificaciones y que se realza al administrarse contraste. También puede aparecer como "signo de la diana", hallazgo menos evidente que en RM. La técnica de elección para el estudio diagnóstico y seguimiento de los neurofibromas es la RM. En T1 el neurofibroma plexiforme es isoíntenso con respecto al tejido muscular e hiperíntenso en las secuencias T2, siendo característica la presencia de una zona periférica de alta intensidad de señal con un centro hipointenso ("signo de la diana") en el plano transversal. Con el uso de contraste paramagnético el refuerzo es variable, tanto en lesiones benignas como malignas. El realce puede ser hetero u homogéneo, difuso o sólo del borde. El refuerzo periférico irregular, nodular, con necrosis central, es altamente sospechoso de transformación maligna.

Se presenta un caso de neurofibroma plexiforme en HSC.

• **Patología en GANGLIOS del HSC (Fig.9)**

* **Ganglios linfáticos (Fig.10)**

El término adenopatía hace referencia a alteraciones del tamaño y/o la naturaleza de los ganglios linfáticos. Se estima que existen adenopatías cervicales en el 55% de los niños que consultan por otro motivo, principalmente en localización laterocervical bilateral.

Se consideran aumentados de tamaño los ganglios cervicales mayores de 1 centímetro (0,5 cm en neonatos). En la edad pediátrica la mayoría de las adenopatías cervicales son reactivas a infecciones respiratorias, principalmente de etiología vírica, y suelen regresar en unas semanas.

Se plantea el estudio de la adenopatía mediante ecografía y/o estudio anatomopatológico en los siguientes supuestos:

- Clínica sistémica.

- Localización supraclavicular o cervical baja.
- Ganglios duros o adheridos a la palpación.
- Alteraciones en la radiografía de tórax.
- Ausencia de clínica infecciosa.
- Adenopatías mayores de 1 cm en neonatos.
- Sospecha de infección por micobacterias.
- Aumento de tamaño en 2 semanas, no disminución en 4-6 semanas o no regresión en 8- 12 semanas.

Los estudios de imagen muestran el número, tamaño y localización de las adenopatías, así como sus contornos y estructura interna.

Las adenopatías reactivas presentan morfología ovoidea, preservan el hilio graso central, tienen bordes bien definidos. En ecografía pueden tener un halo hipocogénico y un patrón de vascularización hilar central o periférico con doppler color. Por el contrario, los ganglios linfáticos con infiltración patológica muestran pérdida de la morfología ovoidea con morfología redondeada, mala definición de los bordes, ecogenicidad heterogénea, pérdida del hilio graso central y vascularización anárquica, entre otras características.

* **Linfoma** Hodgkin y no Hodgkin puede localizarse en el HSC (**Fig.11**)

Ante el hallazgo de adenopatías, son signos de alarma la presencia de masas duras, adheridas a planos profundos, diámetro aumentado y curso rápidamente progresivo, especialmente si están situadas en región supraclavicular; adenopatías generalizadas o confluentes; clínica constitucional (pérdida de peso, fiebre > 1 semana, sudoración nocturna, artromialgias), tos, disnea, disfagia, hepatoesplenomegalia dura, palidez, púrpura, ictericia y síndrome hemorrágico.

El linfoma es el tercer tumor maligno más frecuente en pediatría. Su frecuencia aumenta con la edad (3% en menores de 5 años- 24% entre los 14-18 años). Los dos grandes grupos histológicos son linfomas Hodgkin (LH) y linfomas no Hodgkin (LNH), ambos con afectación multiorgánica. El LNH se clasifica como según su histopatología como linfoblástico (30-35%), indiferenciado no Burkitt (25-30%), indiferenciado Burkitt (20-25%) y de células grandes (15-20%) y más del 70% está diseminado al momento del diagnóstico. La localización más frecuente es el abdomen, seguido del mediastino, y la afectación suele ser extranodal con diseminación hematogénea. El LH es menos frecuente, y se clasifica en esclerosis nodular, celularidad mixta, predominio linfocítico, depleción linfocítica. Presenta afectación nodal y diseminación por contigüidad.

* Hay una clasificación previa del **neuroblastoma** (IV N) consistente en un neuroblastoma abdominal con metástasis a ganglio linfático del hueco supraclavicular izquierdo, el ganglio de Virchow. Hoy en día se clasifica como M7, es una metástasis a un ganglio linfático a distancia. El ganglio de Virchow es un ganglio linfático en el HSC izquierdo al que drenan vasos linfáticos de la cavidad abdominal (**Fig.12**)

• **Patología VASCULAR del HSC (Fig.13)**

* **Las malformaciones vasculares (Fig.14)**

Son lesiones causadas por errores en el desarrollo embriológico. De acuerdo con la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA), se clasifican como tumores o como malformaciones. Entre los primeros, el más frecuente es el hemangioma. Las malformaciones vasculares se clasifican a su vez en base al vaso anómalo dominante, como capilares, venosas, arteriales y linfáticas, así como malformaciones combinadas o mixtas.

Las malformaciones linfáticas en la cabeza y cuello resultan del desarrollo anómalo del sistema linfático cervical que se origina en sacos linfáticos yugulares pareados originados en el plexo venoso yugular en la 6ª semana de gestación. Cerca del 80-90% de las malformaciones linfáticas cervicales se detectan en pacientes de alrededor de los 2 años.

Se dividen según su aspecto macroscópico en macro y microquísticas, y pueden presentarse en forma

aislada o combinarse con otras malformaciones vasculares (generalmente venosas o capilares). En la ecografía las malformaciones macroquísticas aparecen como lesiones quísticas multiloculadas con contenido anecogénico y paredes finas. En algunos casos pueden observarse niveles líquido-líquido como consecuencia del sangrado dentro de las lesiones. En el caso de las lesiones microquísticas, éstas se encuentran pobremente definidas y se muestran hiperecogénicas. El examen Doppler puede mostrar elementos vasculares arteriales o venosos dentro de los septos, pero no en el contenido de los mismos. La ecografía también es de utilidad para el diagnóstico prenatal, ya que algunas formas macroquísticas pueden ser bien visibles en la ecografía fetal. En la resonancia magnética presentan un contenido líquido hiperintenso en secuencias ponderadas en T2 e hipointenso en secuencias ponderadas en T1, sin refuerzo tras la inyección de gadolinio, salvo a nivel de los septos. Es frecuente la presencia de niveles líquido-líquido con contenido hiperintenso en secuencias ponderadas en T1 como consecuencia del sangrado intralesional.

- **Patología CONGÉNITA del HSC (Fig.15)**

- * **Quiste broncogénico. (Fig.16, 17)**

Es una malformación congénita del árbol traqueobronquial, es también considerado el tipo más frecuente de quiste de duplicación. Los quistes pueden ser únicos, múltiples o multiloculados, y de acuerdo con su localización se dividen en intraparenquimatosos y mediastínicos, estos últimos se presentan en 65 a 86% de los casos (no es frecuente su extensión superior a la unión cervico-torácica). Los mediastínicos usualmente están adyacentes al tercio distal de la tráquea o proximal al bronquio principal.

Cuando el quiste es de localización mediastínica, se observa en la radiografía de tórax como masa de bordes lisos y pared bien definida. En el TC el quiste broncogénico es una masa bien definida, de contorno lobular o liso, con pared uniformemente delgada y densidades de contenido líquido. Al aumentar el tamaño, el quiste puede comprimir o desplazar las estructuras mediastínicas. En RM son hipointensos en T1, e hiperintensos en T2. Cuando el quiste es complejo, la intensidad en T1 es variable según el contenido proteico del quiste; sin embargo, siempre son hiperintensos en T2.

- **Patología MUSCULAR del HSC (Fig.18)**

- * **Fibromatosis colli** es una lesión benigna del músculo ECM. La WHO 2013 la clasifica como un tumor fibroblástico/miofibroblástico. Generalmente es unilateral y es más frecuente derecha que izquierda. Parece ser una reacción cicatricial celular a una lesión del ECM en el último trimestre intrauterino o en el momento del parto. Clínicamente se observa como una masa cervical que se asocia a torticolis en el 20% de los casos, y presenta habitualmente historia de trauma del parto. Suele evidenciarse a las 2 semanas tras el nacimiento y puede continuar aumentando de tamaño durante unas cuantas semanas más. Generalmente involuciona de forma espontánea a los 4-8 meses con tratamiento conservador y rehabilitación.

El diagnóstico radiológico se realiza con ecografía (**Fig.19**), identificando un aumento de volumen relativamente homogéneo del músculo afectado, con aspecto de masa sólida bien delimitada, que generalmente compromete los tercios superior o medio del músculo. Su ecogenicidad suele ser ligeramente mayor o menor que el músculo sano adyacente y puede presentar aumento de la vascularización en modo Doppler-color.

- * **Miositis focal** es un proceso inflamatorio que afecta a los músculos y pertenece al grupo patológico de pseudotumores inflamatorios, que incluye miositis osificante, miositis proliferativa y fascitis pseudosarcomatosa nodular. Raramente puede afectar a los músculos del cuello y se presenta como un tumor cervical que plantea tanto clínica como radiológicamente el diagnóstico de sarcoma (**Fig.20**)

- * **Rabdomiosarcoma** es un tumor maligno muscular originado en células músculo esqueléticas. Es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica. Hay tres tipos histológicos: embrionario, alveolar y pelomórfico. El rabdomiosarcoma embrionario es el más frecuente, es la etiología del

60%–77% de los casos de cabeza y cuello, y suele presentarse en pacientes pediátricos de corta edad. El tipo alveolar se presenta en niños de mayor edad y tiene peor pronóstico. El pleomórfico ocurre generalmente entre los 2 y 5 años de edad. Tiene predilección por el área de cabeza y cuello (40% de los rhabdomyosarcomas), que hace que sea el segundo tumor más frecuente en esta zona después del linfoma. La ecografía es la técnica de elección para el estudio inicial de masas cervicales, acercándonos al diagnóstico de rhabdomyosarcoma, aunque es valorada con dificultad la extensión en profundidad. Los hallazgos radiológicos en la TC son de masa de partes blandas con captación de contraste y destrucción ósea variables. La presencia de calcificaciones es poco frecuente (**Fig.21**)

• Patología ÓSEA del HSC (Fig.22)

* **La fractura de clavícula en recién nacido** es una de las fracturas más frecuentes a esta edad. Se presenta con mayor incidencia en recién nacidos macrosómicos, de gran peso, en partos con fórceps y en distocia de hombros. La presentación clínica es con disminución de movimientos y pseudoparálisis de ese miembro superior. La fractura generalmente es diafisaria, con desplazamiento asimétrico de los extremos distales por tracción de la musculatura insertada en ellos. Generalmente cura en 7 o 10 días sin lesión residual, aunque en contados casos puede ir asociada a patología del plexo braquial, la columna o el húmero.

La fractura de clavícula no deja secuelas. Ante su sospecha no es necesario realizar RX de clavícula, para la confirmación diagnóstica la ecografía es la técnica de elección. En la ecografía la fractura se manifiesta como una discontinuidad de la ecogenicidad del hueso, puede apreciarse un desplazamiento de los fragmentos con los movimientos respiratorios que ayuda al diagnóstico. Se muestran tres ejemplos de diferentes tipos de fractura clavicular (**Fig.23, 24**)

* **Osteomielitis.**

En los niños casi siempre se produce por colonización hematógena de los huesos, siendo la metafisis de los huesos largos el sitio de elección. Un tercio de los casos refieren el antecedente de traumatismo previo.

El diagnóstico de osteomielitis aguda exige al menos 2 de los siguientes: pus en el aspirado óseo, hemocultivo o cultivo óseo positivo, presencia de síntomas y signos clásicos de osteomielitis y cambios radiográficos típicos de osteomielitis.

La forma de presentación de la osteomielitis en la clavícula es como en cualquier otro hueso del organismo. En numerosas ocasiones plantea dificultades diagnósticas con la patología tumoral. La infección ósea se inicia en la cavidad intramedular, condicionando edema, infiltración celular y el aumento de calibre de los vasos, hecho que condiciona un aumento de presión en el córtex y en los canales de Volkmann, con la posterior afectación subperióstica y, en último término, la afectación de las partes blandas adyacentes al periostio.

En la radiología simple los hallazgos se dividen en distintas fases:

-Inicialmente solo es posible observar un aumento de densidad de las partes blandas.

-Reabsorción ósea y osteólisis secundaria a la afectación de la medula ósea. Estos hallazgos no se pueden observar si la pérdida de la mineralización ósea es menor del 30-50%.

- Erosión cortical y elevación perióstica, asociado a neoformación ósea.

La ecografía es útil para complementar el estudio identificando los cambios en las partes blandas adyacentes, la reacción perióstica e incluso la erosión ósea.

La RM es la prueba más sensible y específica para el correcto diagnóstico de la osteomielitis, ya que puede caracterizar la ocupación de la medula ósea por edema, pus o células inflamatorias, existiendo un cambio de la señal de la medula ósea, hipointensa en las secuencias potenciadas en T1 y hiperintensa en las secuencias potenciadas en T2, STIR. Define la afectación de los tejidos blandos adyacentes, con lesión edematosa o formación de abscesos (**Fig.25**)

* **Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente (OMCMFR)** es una enfermedad infrecuente caracterizada por inflamación aséptica de las metafisis de los huesos largos. No es una enfermedad

autoinmune sino una patología inflamatoria de origen desconocido. Pueden ser lesiones solitarias, pero lo más frecuente es que sean bilaterales y asimétricas, algo que las diferencia de la osteomielitis clásica infecciosa. El término OMCMFR explica en sí mismo sus características: crónica, de curso prolongado; recurrente, ciclos clínicos de exacerbación y remisión espontánea; multifocal, afectación de varias localizaciones del esqueleto, cada crisis puede ocurrir en diferente hueso; osteomielitis: muy similar a esta entidad pero sin aislamiento de patógeno infeccioso.

El diagnóstico se hace por exclusión mediante la clínica y el aspecto radiográfico de la lesión. En las fases iniciales las lesiones son líticas con margen escleroso y van evolucionando hacia la esclerosis completa, que produce hiperostosis. Puede haber reacción perióstica laminada. La RM es la técnica de imagen con mayor sensibilidad y especificidad. Sirve para determinar la extensión de la enfermedad y como guía para la biopsia. En T1 se detecta una pérdida de intensidad de la médula ósea normal y en T2 aparecen focos de intensidad elevada dentro de la lesión. Evoluciona a una pérdida de señal en ambas secuencias que se corresponde con la esclerosis. El hueso puede no volver a recuperar nunca su intensidad normal. **(Fig.26)**

* **El síndrome de Gorham-Stout**, síndrome del hueso evanescente u osteolisis masiva es una patología rara con etiología y patogenia desconocidas. Acontece una reabsorción ósea progresiva y espontánea de uno o varios huesos contiguos alrededor de un foco, sin respetar los límites articulares. Puede afectar a cualquier parte del esqueleto, pero se ha descrito con mayor frecuencia en articulaciones del hombro y la pelvis. No se asocia historia familiar y la edad de presentación suele ser en adolescentes y adultos jóvenes. La regeneración del hueso no se produce aunque cese la progresión osteolítica. No se han descrito focos múltiples simultáneos ni contiguos ni metástasis a distancia. Suele asociarse a derrame pleural de características serosas o a quilotórax. La patología se considera benigna y la lisis ósea suele cesar tras unos años. El diagnóstico es de exclusión basándose en la evolución clínico-radiológica y en los hallazgos histológicos compatibles.

(Fig.27, 28)

* **El Sarcoma de Ewing (SE)**

Es el segundo tumor óseo primario en frecuencia en niños y adolescentes tras el osteosarcoma. Pertenece a la familia de los tumores de Ewing que también incluye el sarcoma extraesquelético y el tumor neuroectodérmico primitivo periférico. El SE es un tumor óseo altamente agresivo, con tendencia a la invasión local y a la diseminación sistémica, cuyo pronóstico depende fundamentalmente de la presencia de metástasis. El fémur y la pelvis son las localizaciones más frecuentes. Clínicamente el dolor, con o sin la presencia de una masa de partes blandas, es el síntoma de presentación más común. A diferencia del osteosarcoma, los pacientes con SE tienen frecuentemente síntomas sistémicos en el momento del diagnóstico.

La clásica apariencia del SE en los huesos largos es la de una lesión de origen medular, metafisodiafisaria, con destrucción ósea de tipo permeativo, una reacción perióstica laminada y una masa de partes blandas adyacente **(Fig.29)**

• **Otros TUMORES del HSC (Fig.30)**

* **Ganglioneuroma, Ganglioneuroblastoma, Neuroblastoma (GN-GNB-NB). (Fig.31)**

Son tumores del sistema nervioso simpático y son conocidos como tumores neuroblásticos. Se desarrollan donde existe tejido simpático y se localizan en cuello, mediastino posterior, glándula adrenal, retroperitoneo y pelvis. Se diferencian por su grado de maduración.

Los Neuroblastomas de la cabeza y cuello proceden de las metástasis de las células precursoras de la cresta neural de la glándula adrenal. La localización primaria de un neuroblastoma cervical se presenta solo en el 5% de los casos.

Dato a tener en cuenta en la clasificación de los neuroblastomas en esta localización de HSC y

adyacentes:

Extensión de un tumor primario: factores de riesgo definidos por imagen (IDRF):

B. Cuello (cadena linfática cervical superior)

B.1 Tumor que engloba carótida, arteria vertebral y/o vena yugular interna

B.2 Tumor que se extiende a la base del cráneo

B.3 Tumor que comprime la tráquea

C. Unión cérvico-torácica

C.1 Tumor que engloba raíces del plexo braquial

C.2 Tumor que engloba vasos subclavios y/o arterias vertebral o carótida

C.3 Tumor que comprime la tráquea

* **Tumor Neuroectodérmico Primitivo Periférico (PPNET)**

Son una familia de neoplasias malignas de células pequeñas y redondas, que derivan de la cresta neural. Se distinguen tres tipos: PNET del sistema nervioso central, PNET del sistema nervioso autónomo y PNET periféricos. Los más frecuentes dentro del grupo de PNET periféricos son el neuroepitelioma periférico y el sarcoma de Ewing, que se consideran la misma neoplasia pero con diferente grado de diferenciación.

La presentación radiológica del PPNET en cabeza y cuello es la de un tumor de partes blandas con características agresivas.

Las pruebas de imagen en los PNET nos permiten evaluar el tamaño y la extensión del tumor, estudiar la reseccabilidad y detectar metástasis a distancia. Presentan normalmente en la RM un reemplazamiento de la señal normal con aumento en T2, disminución en T1 y realce postcontraste intravenoso de forma heterogénea. Los tumores de gran tamaño (aproximadamente 5 cm de diámetro) contienen algunas áreas quísticas o de necrosis, y raramente están calcificados. A pesar de todo ello, tanto la clínica como las imágenes del PNET son inespecíficas y el estudio histológico del tumor es fundamental para confirmar el diagnóstico y diferenciarlo de otros tumores. **(Fig.32)**

Imágenes en esta sección:

* El Hueso Supraclavicular (HSC) en el Paciente Pediátrico

- A. HSC ANATOMÍA
- B. HSC PATOLOGÍA



Fig. 1: Fig.1

A. HSC ANATOMÍA



Venus de Milo

Limites anatómicos en el HSC:

Zona de transición entre el cuello, el mediastino y la extremidad superior.

ANTERIOR: parte posterior del músculo esternocleidomastoideo (ECM)

POSTERIOR: parte anterior del músculo trapecio.

MEDIAL: músculos escalenos anterior, medio y posterior.

LATERAL: inserción del trapecio en la parte distal de la clavícula.

SUPERIOR: el vértice entre los músculos ECM y trapecio, que conlleva la morfología triangular del HSC.

INFERIOR: el cuerpo de la clavícula.

Contenido del HSC:

- El ápex pulmonar sale un poco más allá del desflector torácico entrando en el HSC.
- Rama externa del nervio espinal, nervio frénico, plexo braquial, nervio neumogástrico y nervio recurrente.
- Ganglios linfáticos.
- Musculatura interna y de los bordes anatómicos.

Coin d'amour o esquina del amor, en la que el amante vertía champán para beberlo del cuello.

Fig. 2: Fig.2

B. HSC PATOLOGÍA

Estructuras Anatómicas del HSC:	Lesiones en el HSC:
1. Nervio →	Plexo Braquial Obstétrico / Neurofibroma
2. Ganglio linfático →	Reactivo / Tumoral
3. Vascular →	Malformación Vascular
4. Congénito →	Quiste Broncogénico
5. Músculo →	Fibromatosis Colli / Miositis Focal / Tumoral
6. Hueso →	Fractura / Infección / Inflamación / Tumoral
7. Otros tumores →	NB-GNB-GN* / PPNET**

*Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, Ganglioneuroma

** Tumor Neuroectodémico Primitivo Periférico

Fig. 3: Fig.3



El Huevo Supraclavicular Pediátrico

Estructura Anatómicas en HSC

Lesiones en el HSC:

1. Nervio

Parálisis Braquial Obstétrica
Neurofibroma / Neurofibroma Plexiforme

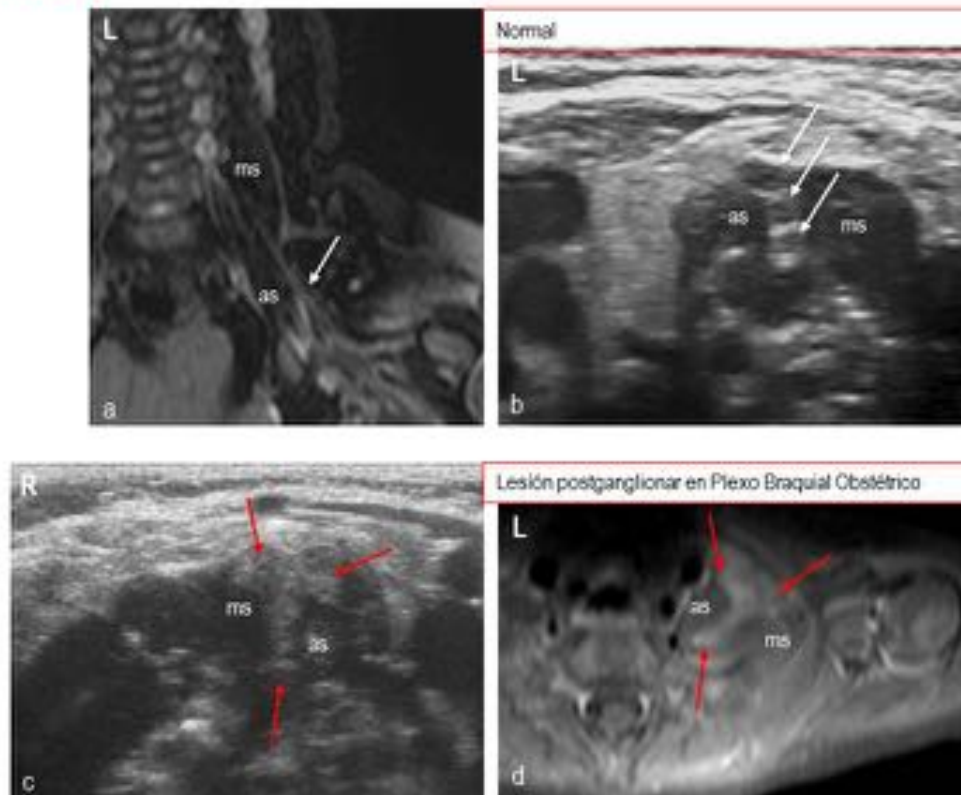
* **Parálisis Braquial Obstétrica (PBO)** es la lesión de las raíces ventrales del plexo braquial que ocurre al nacimiento. El plexo braquial proporciona inervación motora y sensitiva a la extremidad superior, se forma de la unión de la ramas anteriores de los niveles nerviosos de C5 a T1. La PBO puede ser pregangliónica o postgangliónar, siendo la última la que se sitúa en el HSC. El grado de lesión radicular se extiende desde neuropraxia (lesión axonal por estriamiento: del nervio sin rotura), pasa por la axonotmesis (rotura parcial de la raíz) y el grado mayor es neurotmesis (avulsión o rotura total radicular).

* **Neurofibromatosis tipo 1 (NF1)** es la más frecuente de las facomatosis o síndromes neurocutáneos. Los tumores neurogénicos clásicos presentes en la NF1 corresponden a los neurofibromas y, más específicamente, a los neurofibromas plexiformes. Los neurofibromas plexiformes son patognomónicos de la NF1 y pueden desarrollarse en cualquier localización, representan aumento de tamaño neural con múltiples neurofibromas a lo largo del curso de los nervios periféricos. Se presenta un caso de neurofibroma plexiforme en HSC.

Fig. 4: Fig.4

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: NERVI

LESIÓN DEL PLEXO BRAQUIAL OBSTÉTRICO



a, b. RM plano coronal, secuencia STIR, y ecografía en plano transversal de un plexo braquial normal pediátrico.
c, d. Ecografía en plano transversal de PBO derecha y RM en plano transversal, secuencias T1 SPIR con contraste de PBO izquierda. El desarrollo de tejido blando periescalénico es indicativo de lesión del plexo total o parcial, y puede corresponder a neuroma versus fibrosis.
Flechas blancas: plexo braquial normal. Flechas rojas: tejido blando periescalénico. as: músculo escaleno anterior. ms: músculo escaleno medio.

Fig. 5: Fig.5

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: NERVIO

LESIÓN DEL PLEXO BRAQUIAL OBSTÉTRICO

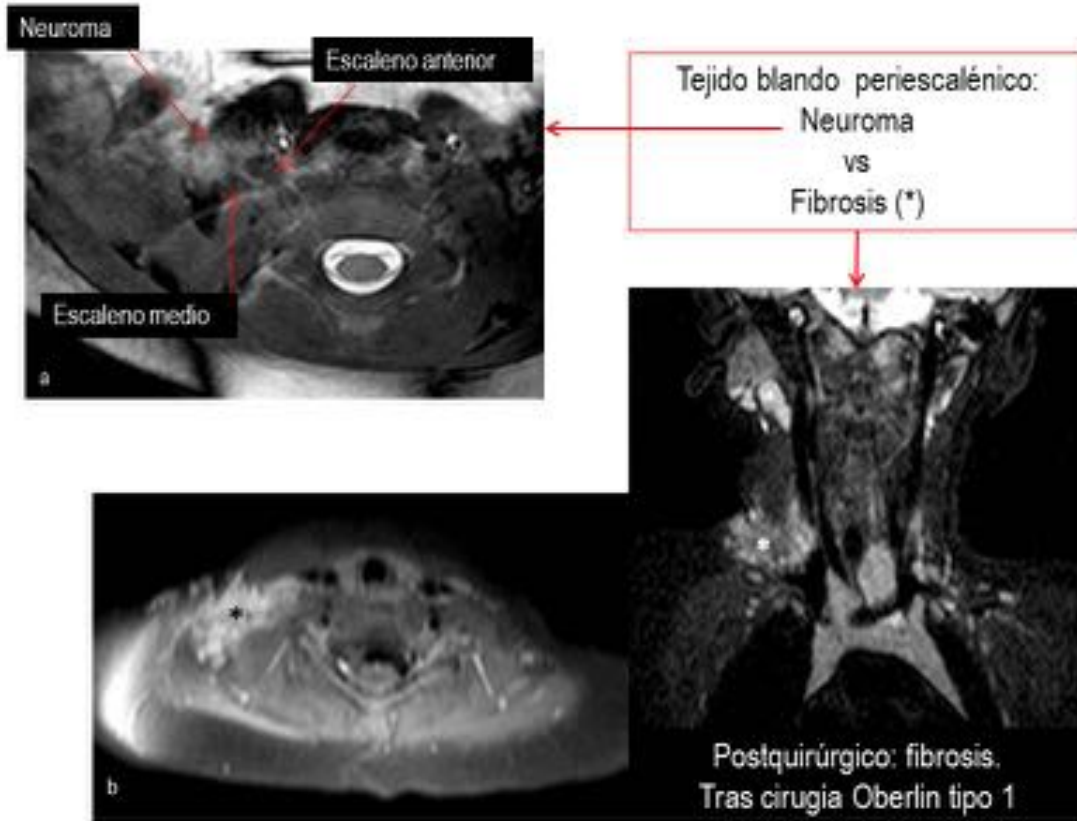
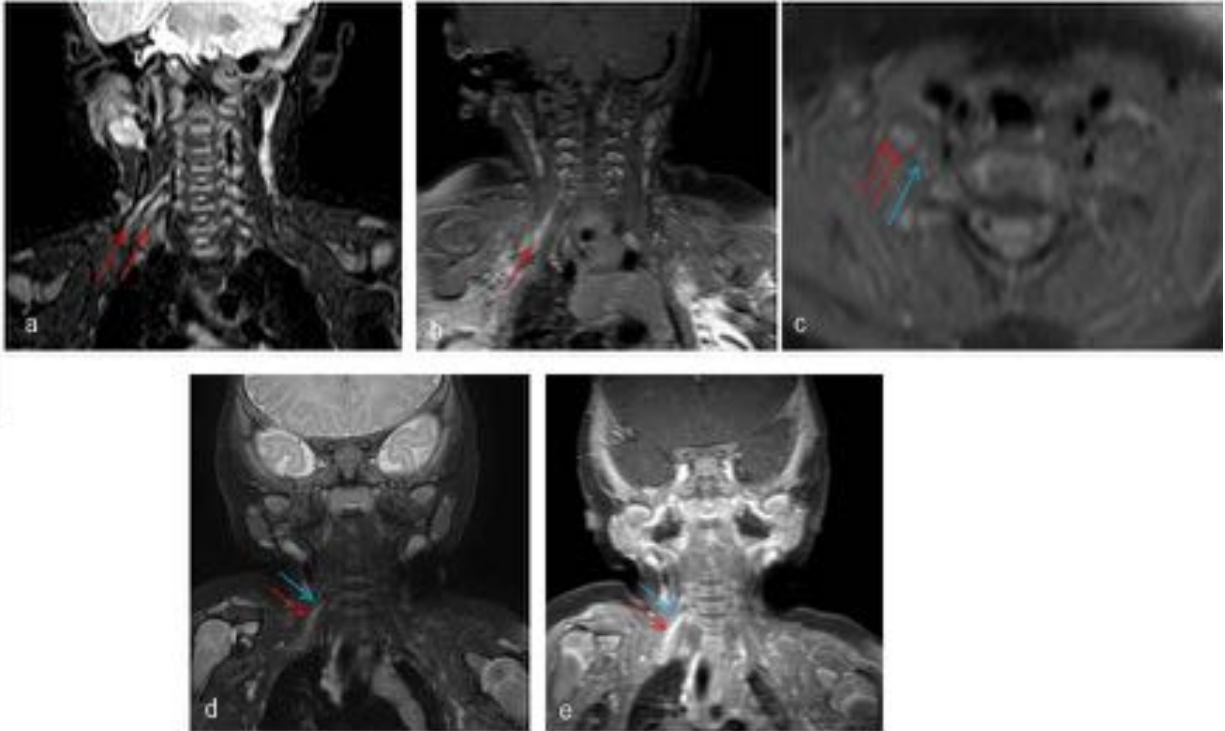


Fig. 6: Fig.6

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: NERVI

LESIÓN DEL PLEXO BRAQUIAL OBSTÉTRICO



Caso 1 (a, b, c): lactante de 6 meses, parto traumático por cesárea en recién nacido macrosómica de madre diabética.

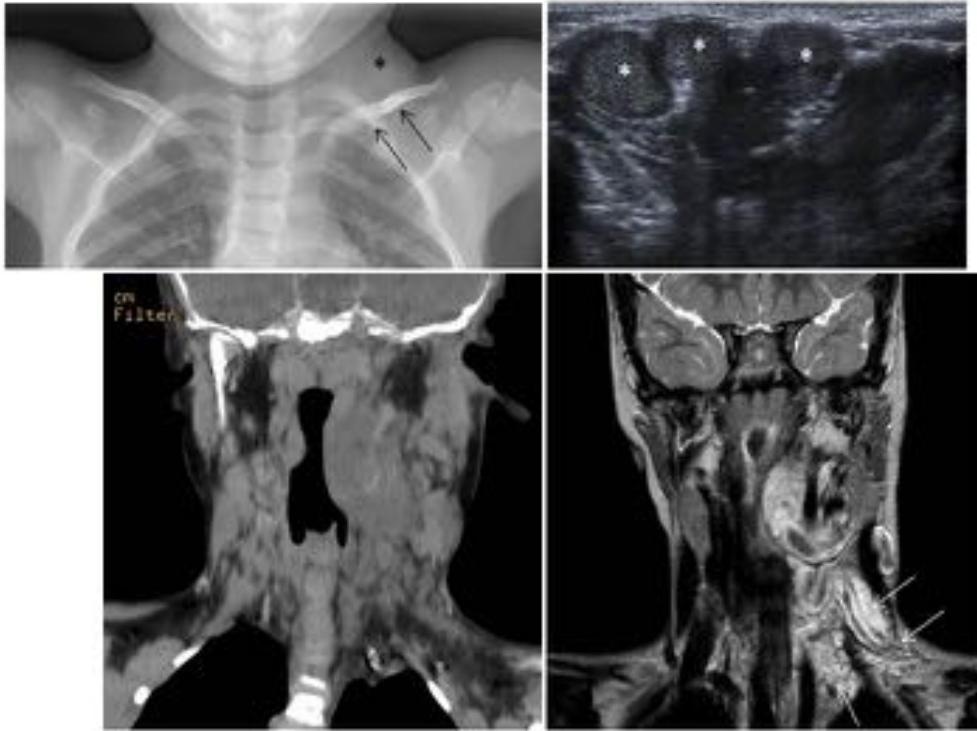
Caso 2 (d, e): lactante de 3 meses, parto traumático extrahospitalario.

La RM informa del daño postganglionar en la patología del plexo braquial obstétrico. Los nervios patológicos están más engrosados, tienen un trayecto incurvado e irregular (a, b), brillan de forma patológica en T2 (a, d) y presentan realce patológico con contraste (b, c, e). Flechas rojas: raíces patológicas. Flechas azules: raíces normales.

Fig. 7: Fig.7

* **Patología** en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: NERVIO

NEUROFIBROMAS



Paciente varón con Neurofibromatosis tipo 1.

* Radiografía comparada de clavículas: displasia de clavícula izquierda (flechas) y aumento de partes blandas en HSC homolateral (*).

* Ecografía del HSC izquierdo muestra lesiones sólidas nodulares en relación con visión transversal de los neurofibromas (*).

* Plano coronal en TC y RM (TSE T2) con múltiples neurofibromas cervicales bilaterales, de predominio lateral izquierdo, que se extienden al HSC (flechas) en relación con neurofibroma plexiforme.

Fig. 8: Fig.8



El Huevo Supraclavicular Pediátrico

Estructura Anatómica en el HSC:

Lesiones en el HSC:

2. Ganglio Linfático



Reactivo
Tumoral (Linfoma, Neuroblastoma)

* **Ganglios linfáticos reactivos** son muy frecuentes en edad pediátrica en todos los niveles cervicales. Presentan morfología ovoidea, preservan el hilo graso central, tienen bordes bien definidos y el eje corto es menor de 1 cm. En ecografía pueden tener un halo hipocogénico y un patrón de vascularización hilar central o periférico con doppler color.

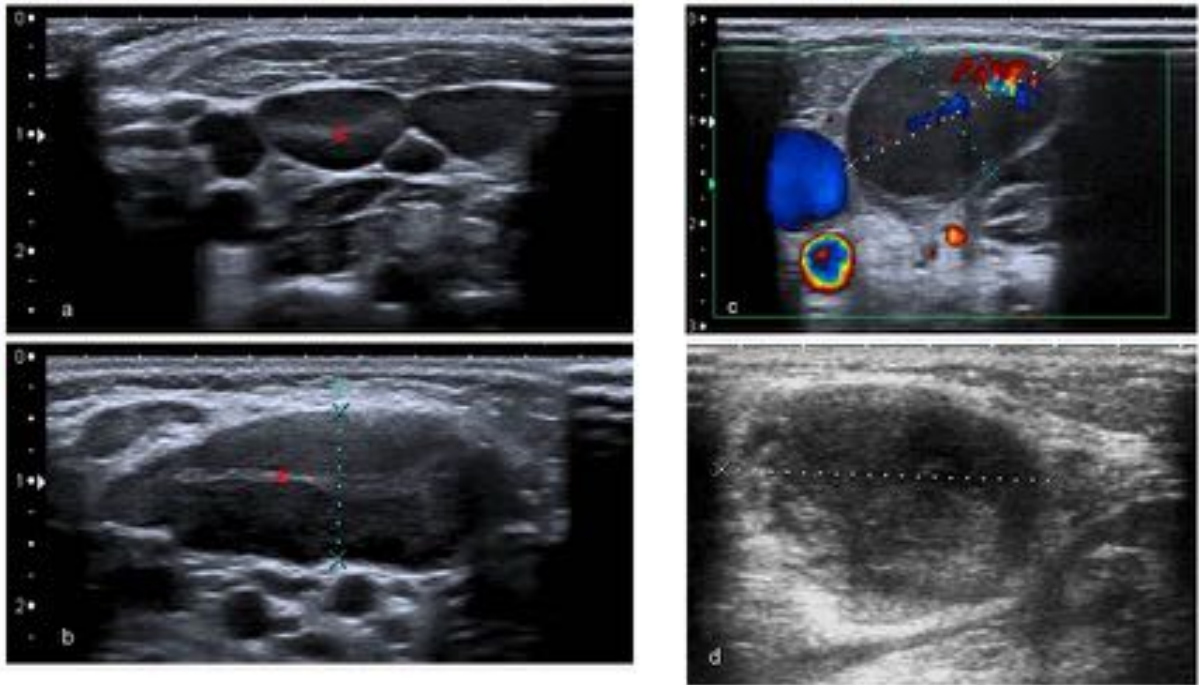
* **Linfoma** Hodgkin y no Hodgkin pueden localizarse en el HSC.

* Hay una clasificación antigua de **neuroblastoma** (N/N) consistente en un neuroblastoma abdominal con metástasis a ganglio linfático del hueso supraclavicular izquierdo, el ganglio de Virchow. Hoy en día se clasifica como M7, es una metástasis linfática a un ganglio a distancia.

Fig. 9: Fig.9

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: GANGLIO LINFÁTICO

GÁNGLIOS LINFÁTICOS REACTIVOS
Y NO REACTIVOS



Ecografía (a, b) muestra ganglios linfáticos de características benignas: morfología ovoidea, bordes bien definidos, hilo graso central (*). Por el contrario, el ganglio linfático con características malignas muestra morfología redondeada, mala definición de bordes, pérdida del hilo graso central, ecogenicidad heterogénea y vascularización anárquica (c, d).

Fig. 10: Fig.10

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: GANGLIO LINFÁTICO

GANGLIOS LINFÁTICOS TUMORALES



Ganglios linfáticos patológicos en HSC de un Neuroblastoma retroperitoneal. Presentan calcificaciones dispersas puntuadas tras tratamiento con radioterapia.



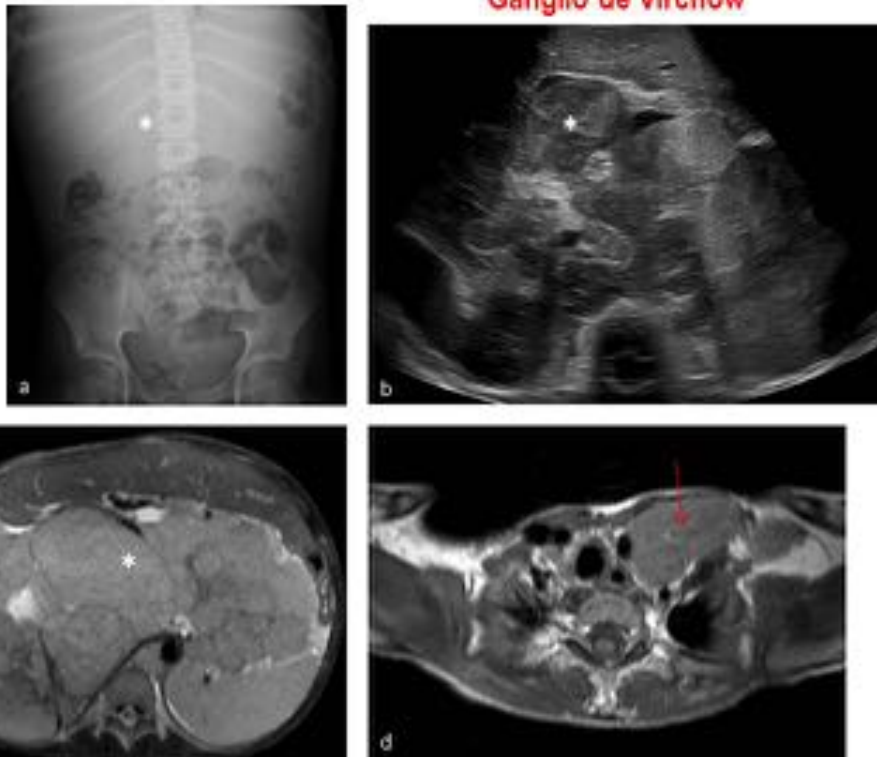
RM coronal TSE T2 en paciente con Linfoma Hodgkin. Adenopatías múltiples ocupando HSC y cadenas cervicales homolaterales.

Fig. 11: Fig.11

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: GANGLIO LINFÁTICO

GANGLIOS LINFÁTICOS TUMORALES

Ganglio de Virchow



Niña de 11 años que acude a urgencias con distensión abdominal. Presenta una gran masa retroperitoneal sólida, multinodular y heterogénea (*). Se observa diseminación ganglionar de un neuroblastoma abdominal al ganglio de Virchow.

Fig. 12: Fig.12



El Huevo Supraclavicular Pediátrico

Estructura Anatómica en el HSC:

Lesiones en el HSC:

3. Vascular

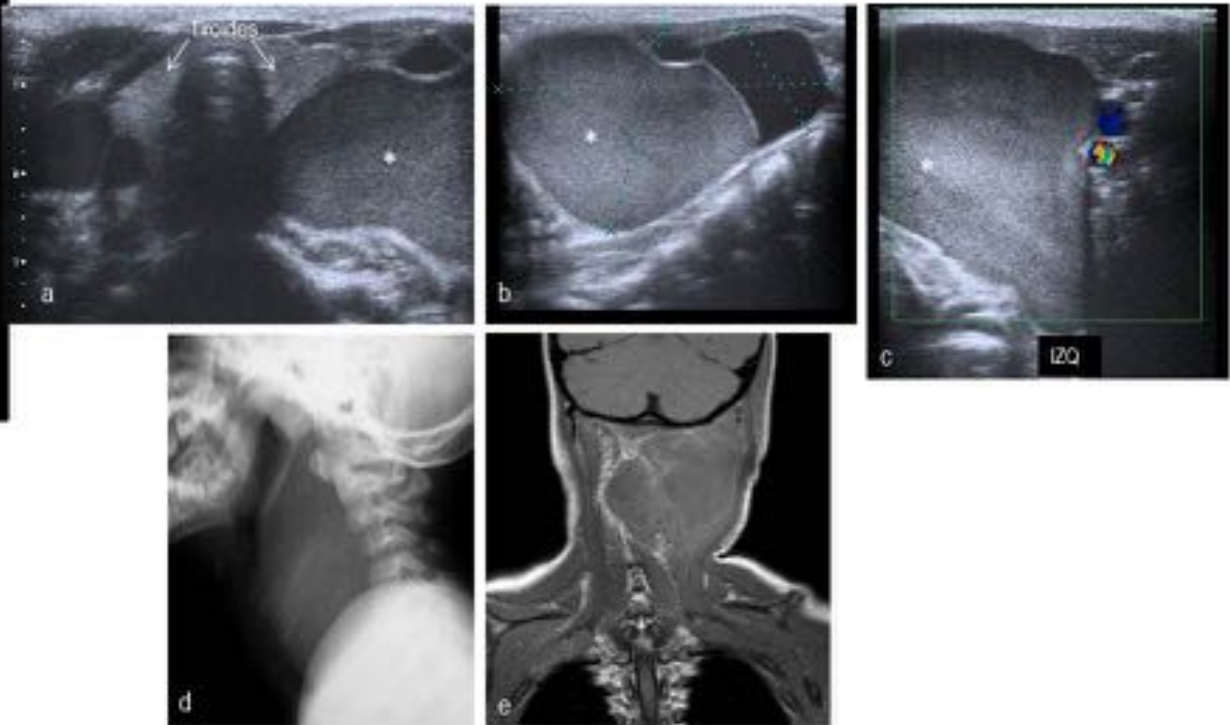
Malformación Vascular

* Las **malformaciones vasculares** son lesiones causadas por errores en el desarrollo embriológico. De acuerdo con la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA), se clasifican como tumores o como malformaciones. Entre los primeros, el más frecuente es el hemangioma. Las malformaciones vasculares se clasifican a su vez en base al vaso anómalo dominante, como capilares, venosas, arteriales y linfáticas, así como malformaciones combinadas o mixtas. Las malformaciones linfáticas en la cabeza y cuello resultan del desarrollo anómalo del sistema linfático cervical que se origina en sacos linfáticos yugulares pareados originados en el plexo venoso yugular en la 6ª semana de gestación. Cerca del 80-90% de las malformaciones linfáticas cervicales se detectan en pacientes de alrededor de los 2 años.

Fig. 13: Fig.13

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: VASCULAR

MALFORMACIÓN DE BAJO FLUJO



Niña de 2 años con tumor laterocervical izquierdo de 20 días de evolución y rápido crecimiento. Malformación vascular de bajo flujo, componente linfático, ocupa la parte posterior y lateral del cuello con extensión al HSC. La ecografía en planos transversal (a) y coronal (b, c) muestra una lesión quística multiloculada con septos finos. Los quistes son de diferente ecogenidad por contenido diverso, los más ecogénicos representan probables lesiones linfáticas con contenido hemorrágico (*). Esta lesión no respeta fascias y cruza espacios. La RX lateral de cuello muestra inversión de la curva lordótica (d). La RM coronal secuencia SE T1 con contraste define correctamente la extensión de la malformación (e).

Fig. 14: Fig.14



El Huevo Supraclavicular Pediátrico

Estructura anatómica en el HSC:

Lesiones en el HSC:

4. Congénito

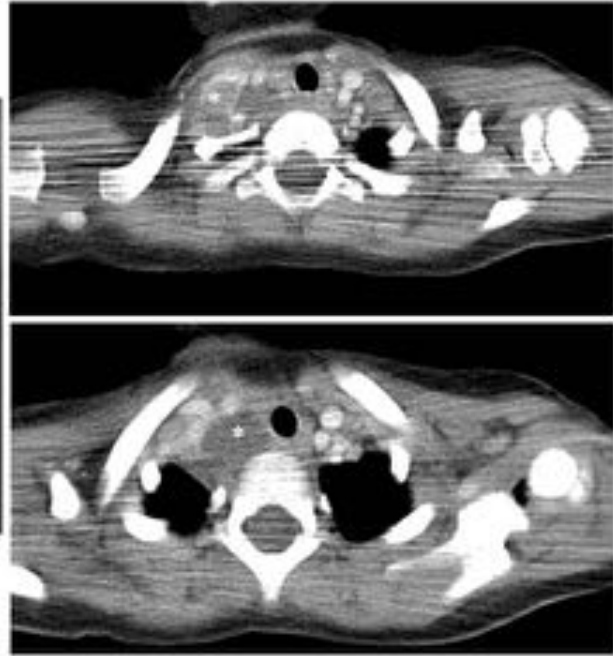
→ Quiste Broncogénico

* El **quiste broncogénico** es una malformación congénita del árbol traqueobronquial, es también considerado el tipo más frecuente de quiste de duplicación. Puede presentarse como masa mediana que puede crecer y provocar compresión de estructuras cercanas. No es frecuente su extensión superior a la unión cérvico-torácica.

Fig. 15: Fig.15

* Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: CONGÉNITO

QUISTE BRONCOGÉNICO

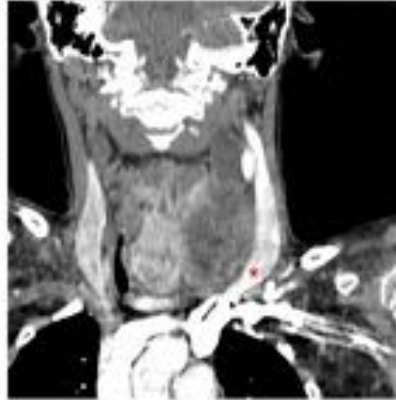


En la RX de tórax se observa una masa paratraqueal derecha (*) que se insinúa en el HSC derecho. Desplazamiento contralateral de la tráquea. En TC con contraste intravenoso se muestra una lesión quística homogénea. La anatomía patológica de la lesión fue quiste broncogénico.

Fig. 16: Fig.16

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: CONGÉNITO y MALF. VASCULAR

MALFORMACIÓN LINFÁTICA Y QUISTE DEL SEGUNDO ARCO BRANQUIAL



Paciente mujer de 13 años. Masa sólido quística en situación paratraqueal izquierda, sin calcificaciones. La anatomía patológica correspondió a malformación linfática asociada a quiste del segundo arco.

RX de tórax muestra desviación de la luz traqueal (flecha negra) y ocupación del HSC izquierdo (*). La ecografía muestra el extenso componente quístico de la lesión. En TC con contraste se identifican los varios componentes de la masa y su situación entre la glándula tiroidea (flecha roja), vena yugular interna (*) y la clavícula (flecha azul).

Fig. 17: Fig.17

* El Huevo Supraclavicular Pediátrico

Estructura anatómica en el HSC:

Lesiones en el HSC:

5. Músculo

Fibromatosis Colli
Miositis Focal (Miositis del ECM)
Rabdomiosarcoma

* **Fibromatosis colli** es una lesión benigna del músculo ECM. La WHO 2013 la clasifica como un tumor fibroblástico o miofibroblástico. Generalmente es unilateral y es más frecuente derecha que izquierda. Parece ser una reacción cicatricial celular a una lesión del ECM en el último trimestre intrauterino o en el momento del parto. Clínicamente se observa como una masa cervical que se asocia a tortícolis en el 20% de los casos, y presenta habitualmente historia de trauma del parto. Suele evidenciarse a las 2 semanas tras el nacimiento y puede continuar aumentando de tamaño durante unas cuantas semanas más. Generalmente involuciona de forma espontánea a los 4-8 meses con tratamiento conservador. El diagnóstico radiológico se realiza con ecografía.

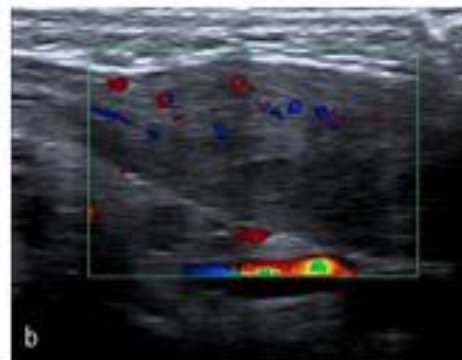
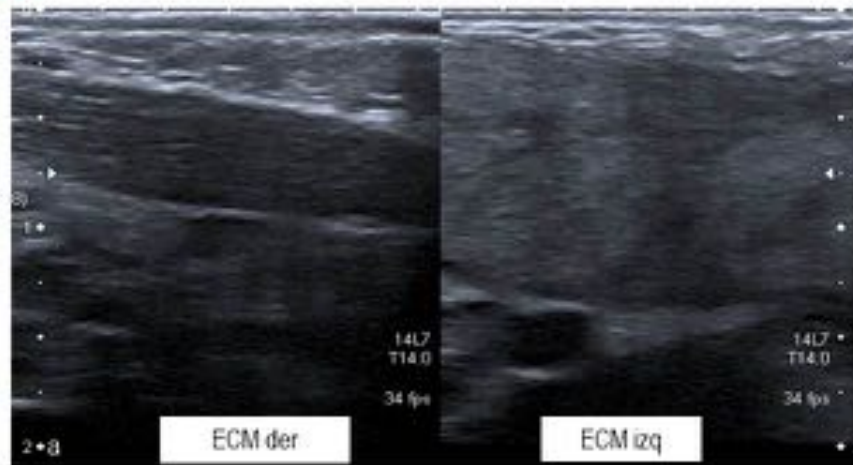
* **Miositis focal** es un proceso inflamatorio que afecta a los músculos y pertenece al grupo patológico de pseudotumores inflamatorios, que incluye miositis osificante, miositis proliferativa y fascitis pseudosarcomatosa nodular. Raramente puede afectar a los músculos del cuello y se presenta como un tumor cervical que plantea tanto clínica como radiológicamente el diagnóstico de sarcoma.

* **Rabdomiosarcoma** es un tumor maligno muscular originado en células músculo esqueléticas. Es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica. Hay tres tipos histológicos: embrionario, alveolar y pleomórfico. El rabdomiosarcoma embrionario es el más frecuente, es la etiología del 60%-77% de los casos de cabeza y cuello, y suele presentarse en pacientes pediátricos de corta edad. El tipo alveolar se presenta en niños de mayor edad y tiene peor pronóstico. El pleomórfico ocurre generalmente entre los 2 y 5 años de edad.

Fig. 18: Fig.18

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: MUSCULAR

FIBROMATOSIS COLLI

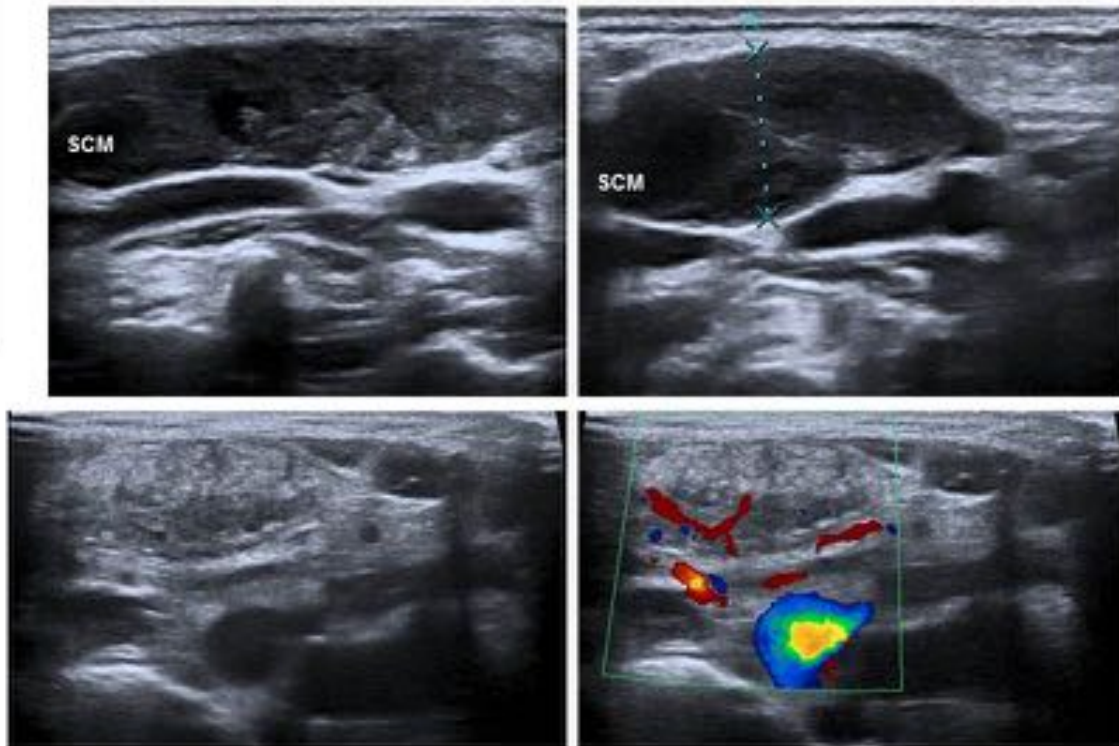


Fibromatosis colli en un lactante de un mes. La ecografía comparativa de ambos ECM muestra engrosamiento, aumento de ecogenicidad y desestructuración fibrilar en el vientre del ECM izquierdo, observándose el músculo derecho de características ecográficas normales (a). Alteración estudio doppler color del ECM izquierdo (b).

Fig. 19: Fig.19

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: MUSCULAR

MIOSITIS FOCAL

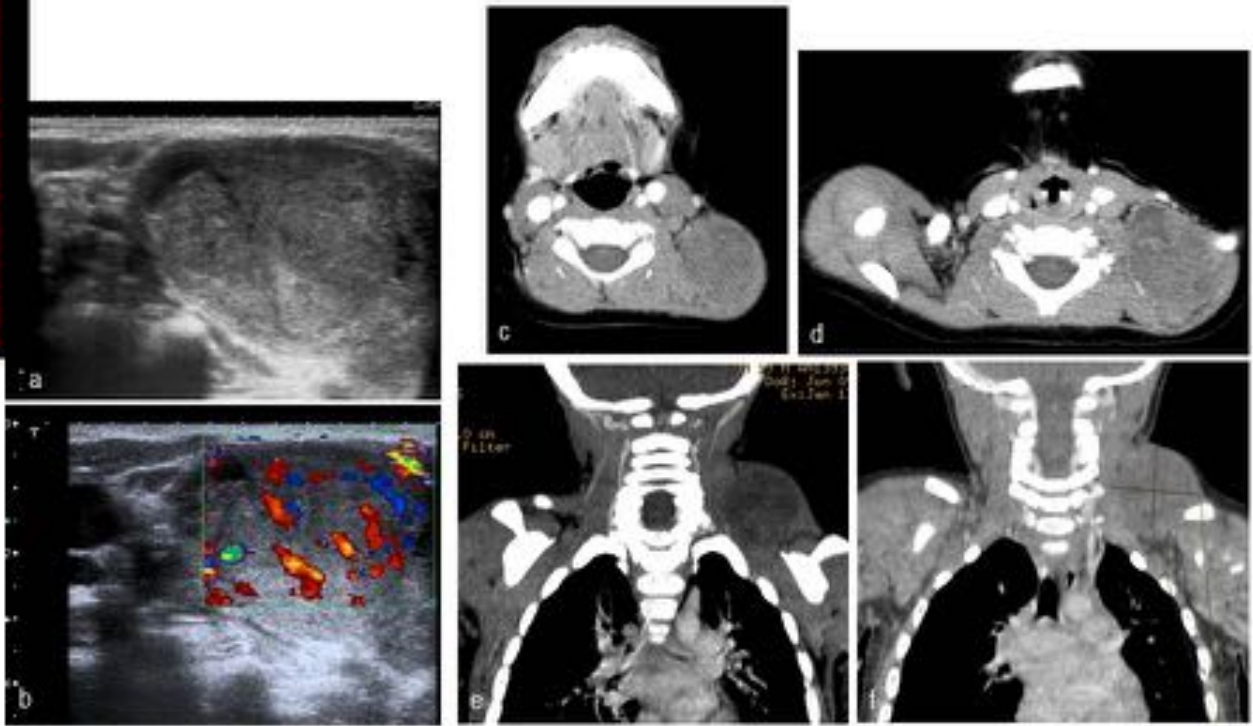


Niño de 3 años, presenta masa lateral en el cuello, indolora. La ecografía muestra engrosamiento de la parte proximal del ECM a nivel de la inserción clavicular, con ecoestructura heterogénea e hiperemia. El diagnóstico diferencial incluye tumoración maligna, de hecho, sarcoma. La casi total resolución de la tumoración con corticoides confirmó el diagnóstico de miositis focal del ECM.

Fig. 20: Fig.20

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: MUSCULAR

RABDOMIOSARCOMA



La ecografía muestra la parte más superficial de la masa de partes blandas, heterogeneidad interna sin calcio ni necrosis, hipervascularización tumoral. En TC se identifica el origen de la masa en la parte posterior del HSC y superior de la escápula. Ecografía y Doppler color (a, b). TC con contraste IV de cuello y tórax superior, imágenes transversales (a, b) y reconstrucciones coronales (e, f)

Fig. 21: Fig.21



El Hueso Supraclavicular Pediátrico

Estructura anatómica en el HSC:

Lesiones en el HSC:

6. Hueso

→ Fractura de clavícula
Osteomielitis (OM)
OM Crónica Multifocal Recurrente (OMCMFR)
Sarcoma de Ewing
Síndrome de Gorham-Stout

* **Fractura de clavícula en recién nacido**, es la fractura más frecuente en relación al parto. Se presenta con mayor incidencia en recién nacidos macrosómicos, en partos con fórceps y en distocia de hombros. La presentación clínica es con disminución de movimientos, pseudoparálisis del miembro superior. La localización es diafisaria, con desplazamiento asimétrico de los extremos distales por tracción de la musculatura insertada en ellos. Cura en 7 o 10 días sin lesión residual, aunque en contados casos puede ir asociada a patología del plexo braquial, la columna o el húmero. La ecografía es una alternativa excelente a la radiografía simple ante la sospecha de fractura de clavícula.

* **Osteomielitis**. La forma de presentación de la osteomielitis en la clavícula es como en cualquier otro hueso del organismo. En numerosas ocasiones plantea dificultades diagnósticas con la patología tumoral.

* **Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente (OMCMFR)** es una enfermedad infrecuente caracterizada por inflamación aséptica de las metáfisis de los huesos largos. No es una enfermedad autoinmune sino una patología inflamatoria de origen desconocido. El término OMCMFR explica en sí mismo sus características: crónica, de curso prolongado, recurrente, ciclos clínicos de exacerbación y remisión espontánea, multifocal, afectación de varias localizaciones del esqueleto, cada crisis puede ocurrir en diferente hueso, osteomielitis muy similar a esta entidad pero sin aislamiento de patógeno infeccioso.

* **Sarcoma de Ewing** es el segundo tumor óseo primario en frecuencia en niños y adolescentes tras el osteosarcoma. Pertenecen a la familia de los tumores de Ewing que también incluye el sarcoma extrasquelético y el tumor neuroectodérmico primitivo periférico.

* **Síndrome de Gorham-Stout**, síndrome del hueso evanescente u osteolisis masiva es una patología rara con etiología y patogenia desconocidas. Acontece una reabsorción ósea progresiva y espontánea de uno o varios huesos contiguos alrededor de un foco, sin respetar los límites articulares. Puede afectar a cualquier parte del esqueleto, pero se ha descrito con mayor frecuencia en articulaciones del hombro y pelvis. No asocia historia familiar y la edad de presentación suele ser en adolescentes y adultos jóvenes. La regeneración del hueso no se produce aunque cese la progresión osteolítica. No se han descrito focos múltiples simultáneos no contiguos ni metástasis a distancia. Suele asociarse a derrame pleural de características serosas o a quilotórax. La patología se considera benigna y la lisis ósea suele cesar tras unos años. El diagnóstico es de exclusión basándose en la evolución clínico-radiológica y en los hallazgos histológicos compatibles.

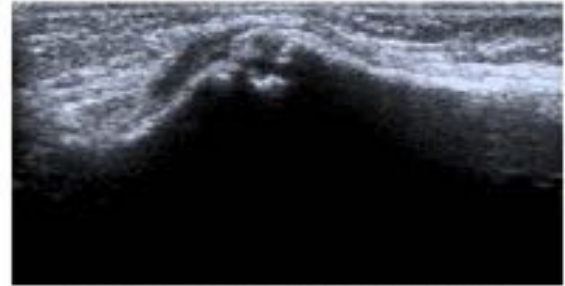
Fig. 22: Fig.22

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: HUESO

FRACTURA DE CLAVÍCULA



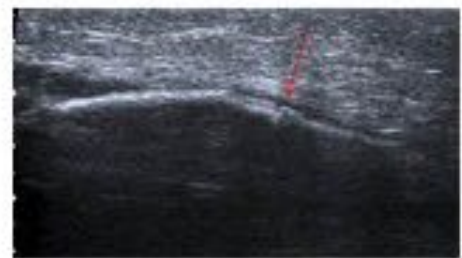
Hematoma



Fractura de clavícula con aoclamiento de fragmentos



Fractura de clavícula con separación de fragmentos (flechas rojas)



Fractura de clavícula en tallo verde

La fractura de clavícula no deja secuelas. Ante su sospecha no es necesario realizar RX de clavícula, para la confirmación diagnóstica la ecografía es la técnica de elección. Se muestran tres ejemplos de diferentes tipos de fractura clavicular.

Fig. 23: Fig.23

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: HUESO

FRACUTRA DE CLAVÍCULA

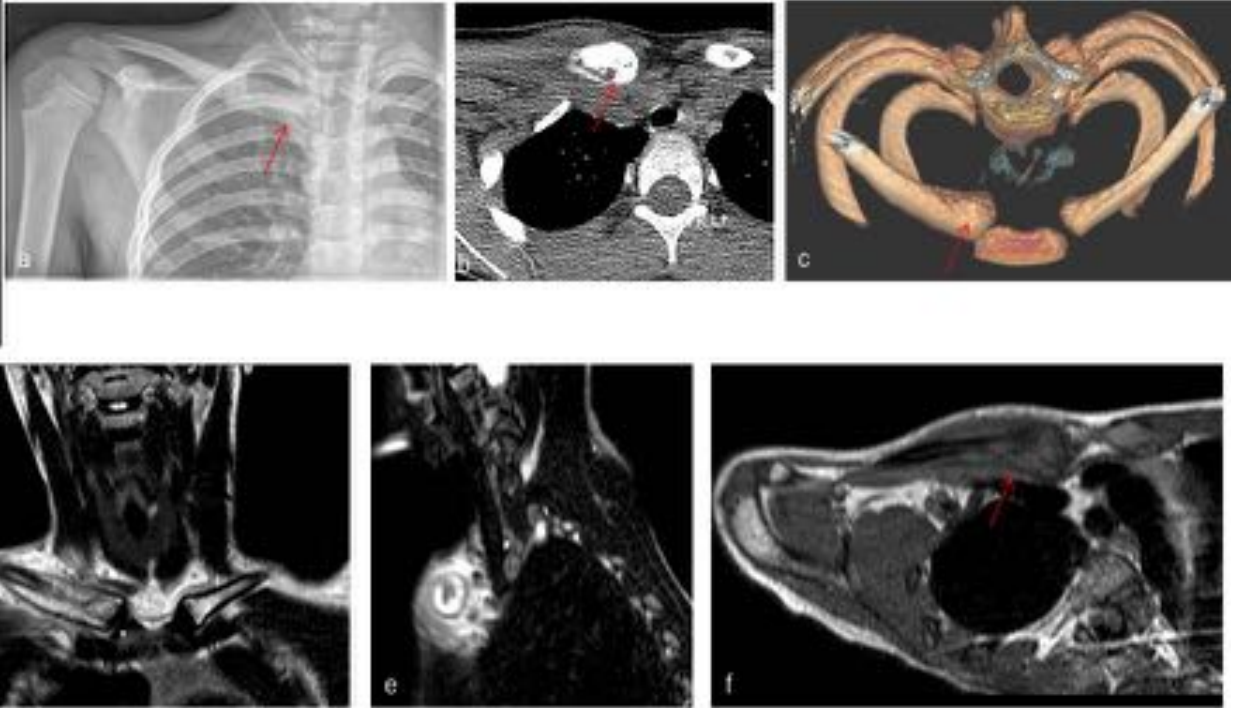


Recién nacido a término con distocia de hombro y disminución de la movilidad del brazo izquierdo.
Fractura del tercio medio con distal en clavícula derecha, a destacar el desplazamiento superior del fragmento medial de la clavícula (flecha roja) debido a la inserción muscular que tracciona. Se observa también una relación anormal entre la escápula y el húmero.
En la ecografía se puede constatar una epifisiolisis Salter Harris tipo I (flecha blanca). E: epifisis. H: húmero. G: glenoides.

Fig. 24: Fig.24

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: HUESO

OSTEOMIELITIS

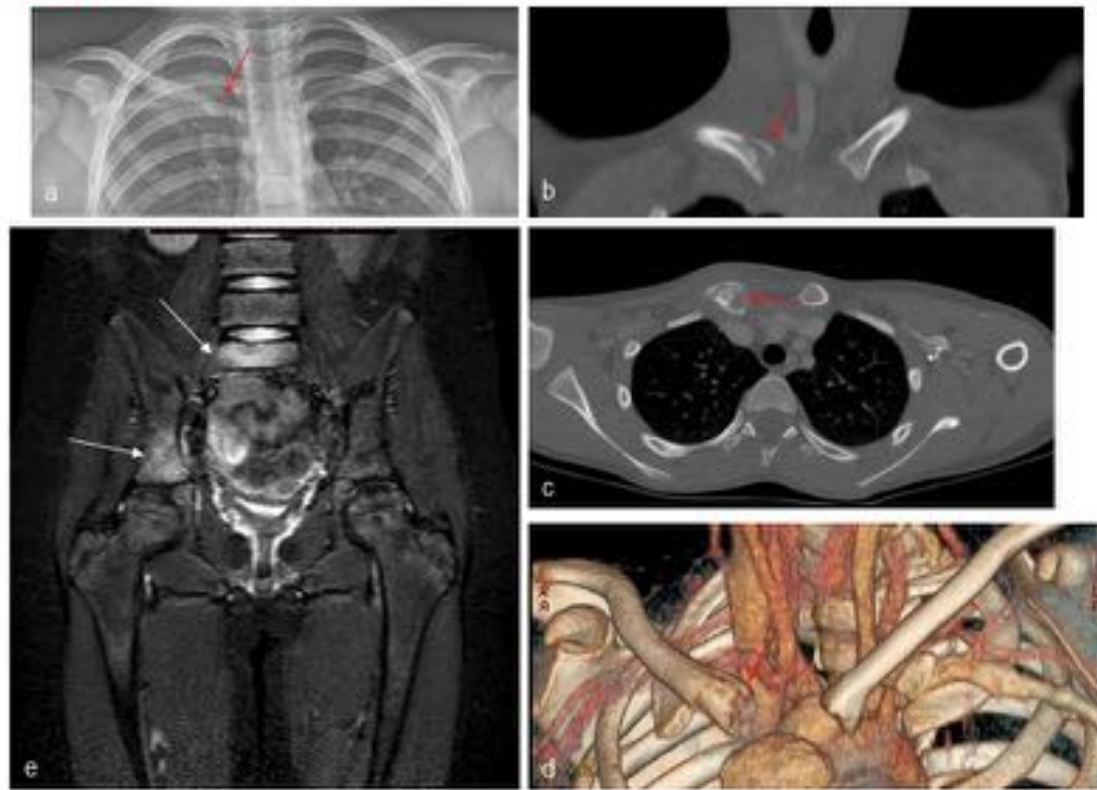


Paciente varón de 9 años, presentó enrojecimiento, calor y dolor en el área de la clavícula derecha. Los tests de laboratorio indicaron patología infecciosa. En la RM hay una reacción perióstica concéntrica, alteración de señal medular e infiltración de tejidos blandos adyacentes. La articulación esternoclavicular está respetada (*).
a. RX localizada, b. TC sin contraste, transversal c. Reconstrucción 3D, d. RM coronal T1 con contraste, e. TSE T2 sagital, f. TSE T1 transversal.

Fig. 25: Fig.25

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: HUESO

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE



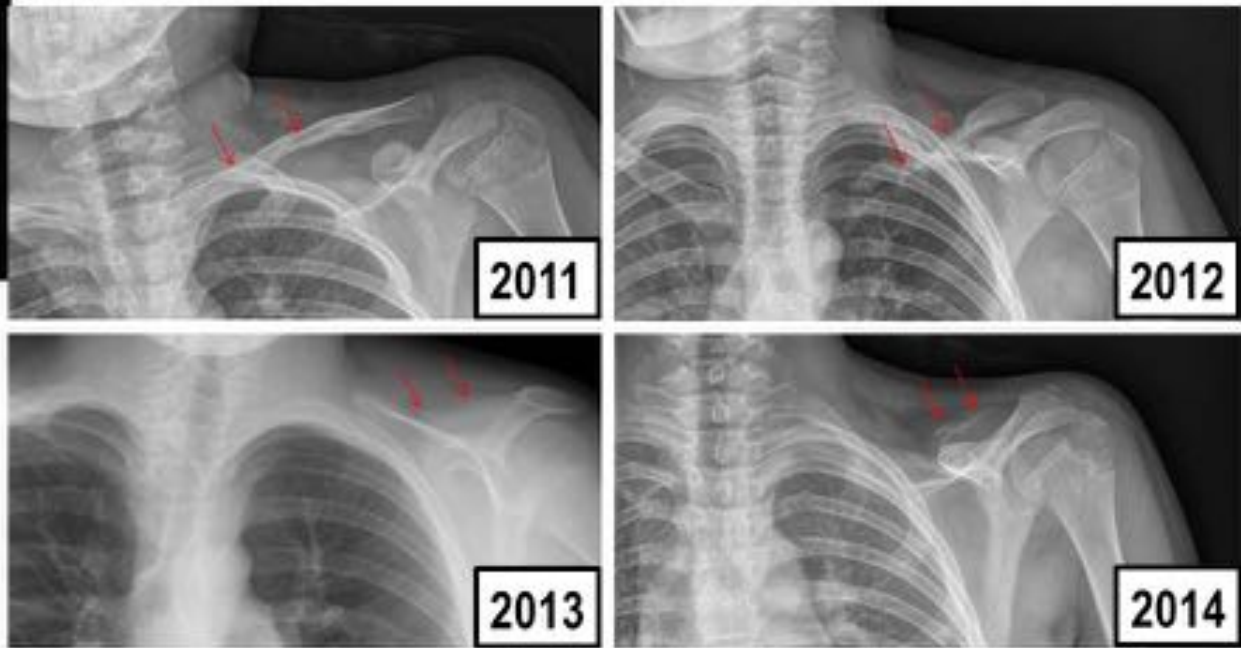
Pequeñas lesiones líticas en el tercio proximal de la clavícula derecha, con reacción perióstica laminar y leve engrosamiento difuso de partes blandas adyacentes (flechas rojas). Dos meses después de la lesión clavicular apareció afectación del techo acetabular derecho y el cuerpo de S1 (flechas blancas). OMC/MFR es un diagnóstico de exclusión, antes hay que descartar infección y neoplasia.

a. RX bilateral de clavículas. b, c, d. TC coronal, transversal y 3D reconstrucción. e. RM coronal de pelvis T2 con supresión grasa.

Fig. 26: Fig.26

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: HUESO

SINDROME GORHAM-STOUT



Paciente varón de 14 años con Síndrome de Gorham-Stout, osteolisis masiva o enfermedad del hueso evanescente. Ocurre una progresiva y espontánea reabsorción ósea, en este caso iniciada en la parte proximal de la clavícula izquierda (flechas), mostrada a lo largo de cuatro años, en que se estabilizó. No hay masa de partes blandas asociada.

Fig. 27: Fig.27

* **Patología** en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: HUESO

SINDROME GORHAM-STOUT

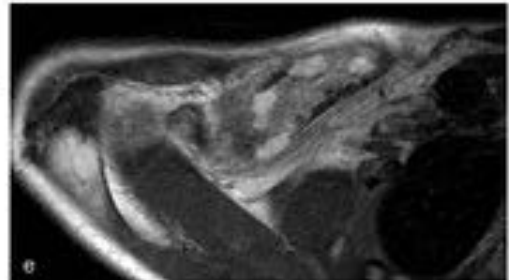
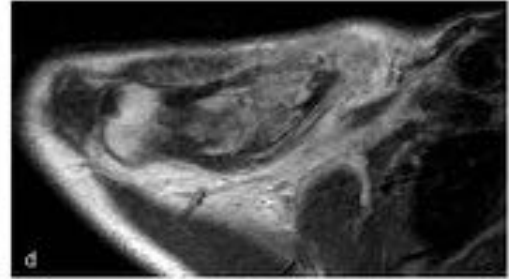
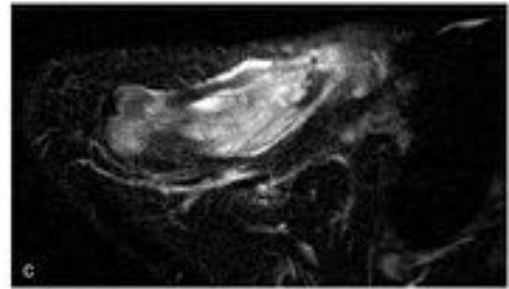


TC de tórax con contraste del mismo caso. Se observa derrame pleural izquierdo que alcanza lóbulo superior (*) en 2014, cuando la reabsorción de la clavícula izquierda es casi completa (flecha roja). Corresponde a quilotórax, descrito en el contexto del Síndrome de Gorham-Stout.

Fig. 28: Fig.28

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: HUESO

SARCOMA DE EWING



Niño de 10 años con historia de traumatismo en hombro derecho hace 6 meses. Acude a urgencias por aumento del dolor y empeoramiento funcional de la articulación. Lesión ósea permeativa y esclerótica con reacción periosteal sólida y en cebolla. La RM reveló una lesión expansiva centromedular con masa de partes blandas heterogénea asociada a. RX comparada de clavículas. b. TC plano transversal. c, d, e. RM plano transversal TSE T2 SPIR and TSE T1 a dos niveles.

Fig. 29: Fig.29



El Hueso Supraclavicular Pediátrico

Estructuras anatómicas en el HSC:

Lesiones en el HSC:

7. Tumoral

→ GN-GNB-NB
Tumor Neuroectodérmico Primitivo Periférico (PPNET)

* **Ganglioneuroma, Ganglioneuroblastoma, Neuroblastoma (GN-GNB-NB).**

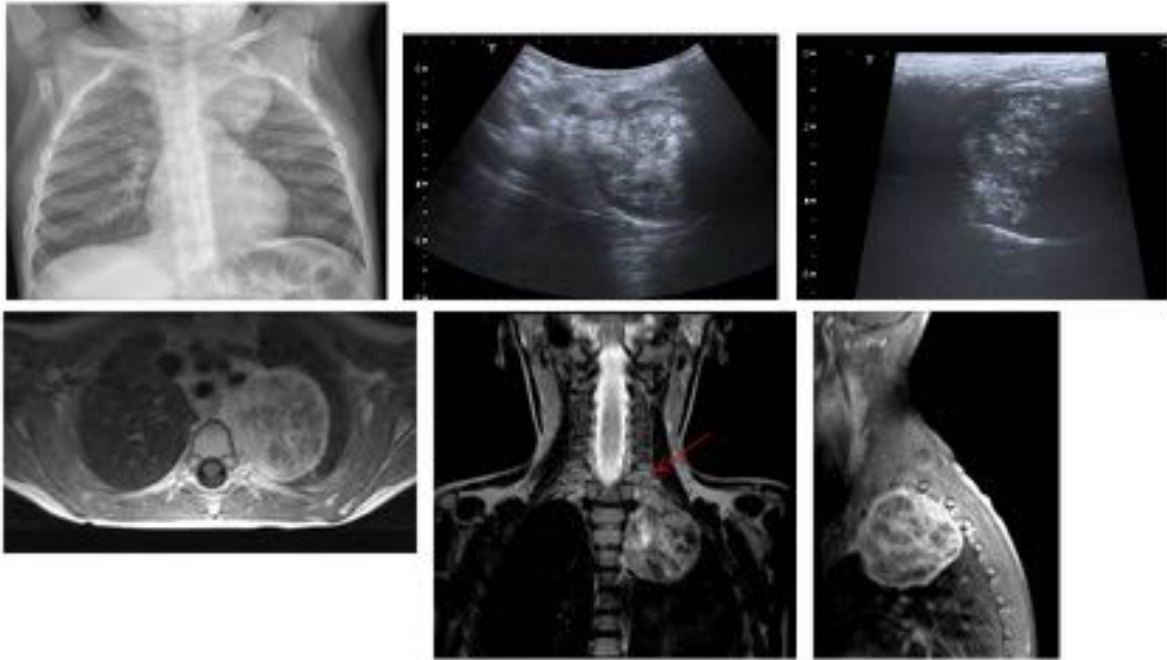
Los Neuroblastomas de la cabeza y cuello proceden de las metástasis de las células precursoras de la cresta neural de la glándula adrenal. La localización primaria de un neuroblastoma cervical se presenta solo en el 5% de los casos.

* **Tumor Neuroectodérmico Primitivo Periférico (PPNET)** y el sarcoma de Ewing extraesquelético son ambos sarcomas de partes blandas de origen neuroectodérmico. La presentación radiológica del PPNET en cabeza y cuello es la de un tumor de partes blandas con características agresivas.

Fig. 30: Fig.30

Patología en el Hueso Supraclavicular Pediátrico: TUMORAL

GANGLIONEUROBLASTOMA



RX anteroposterior de tórax, ecografía y RM muestran una masa sólida en localización paravertebral izquierda con extensión a unión cervico torácica y mínimamente a HSC. En la ecografía la masa tiene límites bien definidos y presenta calcificaciones internas milimétricas aisladas y agrupadas. El borde medial contacta con el foramen vertebral izquierdo pero no tiene extensión intraspinal. Se planteó tumor de estepe neurogénica, en el tórax suelen ser de mayor benignidad (GN-GNB) y la anatomía patológica correspondió a Ganglioneuroblastoma.

Fig. 31: Fig.31

Patología en el Huevo Supraclavicular Pediátrico: TUMORAL



Es un caso antiguo (data de 1999, flecha) de un paciente de 4 años diagnosticado de PPNET. La RX cervical lateral y la reconstrucción coronal del TC, muestran desplazamiento anterior y lateral de la tráquea (flecha). Ecografía, TC y RM definen el gran volumen de la tumoración, la extensión a varios compartimentos anatómicos, la naturaleza sólida de la masa con cierta heterogeneidad. El diagnóstico diferencial se planteó con rhabdomyosarcoma.

Fig. 32: Fig.32

Conclusiones

Con base en la anatomía del hueco supraclavicular, se han mostrado ejemplos de diferentes entidades patológicas que pueden desarrollarse en este espacio durante la edad pediátrica.

Bibliografía / Referencias

- Kumar R, Lindell M, Madewell J, David R, Swischuk LE. The clavicle: Normal and abnormal. *RadioGraphics* 1989;9: 677-706.
- Meuwly JY, Lepori D, Theumann N, Schnyder P, Etehami G, Hohlfeld J, Gudinchet F. Multimodality Imaging Evaluation of the Pediatric Neck: Techniques and Spectrum of Findings. *Radiographics* 2005;25:931-48.
- Daniela Binaghi. Image Studies : When They can Help?. In *Treatment of Peripheral Nerve Lesions. Basic Principles for General Neurosurgeons*. Ed. Siqueira, Socolovsky, Malessy, Devi. PRISM BOOKS PVT LTD, 2011.
- ISSVA classification of vascular anomalies, except from *Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations*, Cambridge University Press 978-0-521-84851-0 - *Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations* Odile Enjolras, Michel Wassef and Rene Chapot
- Koeller K, Alamo L. Congenital cystic masses of the neck: Radio-Pathologic correlation. *Radiographics* 1999;19:121-46.
- Laffan E, Ngan BY, Navarro OM. Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudotumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation Part 2. Tumors of Fibroblastic/Myofibroblastic, So-called Fibrohistiocytic, Muscular, Lymphomatous, Neurogenic, Hair Matrix, and Uncertain Origin. *RadioGraphics* 2009; e36 • Published online 10.1148/rg.e36.
- Georgalas Ch, Kapoor , Chau H, Bhattacharyya A. Inflammatory focal myositis of the sternomastoid muscle: is there an absolute indication for biopsy? A case report and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;2:149-51.
- Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, et al. Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review. *RadioGraphics* 2013;33:175-95.
- Martínez León MI. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis. In *Learning Pediatric Diagnostic Imaging*. Ed. Springer. 2011.
- Martínez León MI, Weil Lara B, Herrero Hernández A, Ceres Ruiz L. El síndrome del hueso evanescente. *Radiología* 2001;43:439-44.
- Mar WA, Taljanovic MS, Bagatell R, Graham AR, Speer DP, Hunter TB et al. Update on Imaging and Treatment of Ewing's sarcoma Family Tumors: What the radiologist needs to know?. *J Comput Assist Tomogr* 2008;32:108-18.
- Lonergan GL, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, and Ganglioneuroma: Radiologic Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2002;22:911-34.
- Zhang WD, Chen YF, Li CX, Zhang L, Xu ZB, Zhang FJ. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors of the head and neck. *Eur J Radiol* 2011;80:607-11. **Imágenes en esta sección:**

Bibliografía

- Kumar R, Lindell M, Madewell J, David R, Swischuk LE. The clavicle: Normal and abnormal. *RadioGraphics* 1989;9: 677-706.
- Meuwly JY, Lepori D, Theumann N, Schnyder P, Etehami G, Hohlfeld J, Gudinchet F. Multimodality Imaging Evaluation of the Pediatric Neck: Techniques and Spectrum of Findings. *Radiographics* 2005;25:931-48.
- Daniela Binaghi. Image Studies : When They can Help?. In Treatment of Peripheral Nerve Lesions. Basic Principles for General Neurosurgeons. Ed. Siqueira, Soccolovsky, Malessy, Devi. PRISM BOOKS PVT LTD, 2011.
- ISSVA classification of vascular anomalies, except from Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations, Cambridge University Press 978-0-521-84851-0 - Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations Odile Enjolras, Michel Wassef and Rene Chapot
- Koeller K, Alamo L. Congenital cystic masses of the neck: Radio-Pathologic correlation. *Radiographics* 1999;19:121-46.
- Laffan E, Ngan BY, Navarro OM. Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudotumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation Part 2. Tumors of Fibroblastic/Myofibroblastic, So-called Fibrohistiocytic, Muscular, Lymphomatous, Neurogenic, Hair Matrix, and Uncertain Origin. *RadioGraphics* 2009; e36 • Published online 10.1148/rg.e36.
- Georgalas Ch, Kapoor , Chau H, Bhattacharyya A. Inflammatory focal myositis of the sternomastoid muscle: is there an absolute indication for biopsy? A case report and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;2:149-51.
- Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, et al. Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review. *RadioGraphics* 2013;33:175-95.
- Martínez León MI. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis. In Learning Pediatric Diagnostic Imaging. Ed. Springer. 2011.
- Martínez León MI, Weil Lara B, Herrero Hernández A, Ceres Ruiz L. El síndrome del hueso evanescente. *Radiología* 2001;43:439-44.
- Mar WA, Taljanovic MS, Bagatell R, Graham AR, Speer DP, Hunter TB et al. Update on Imaging and Treatment of Ewing's sarcoma Family Tumors: What the radiologist needs to know? *J Comput Assist Tomogr* 2008;32:108-18.
- Lonergan GL, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, and Ganglioneuroma: Radiologic/Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2002;22:911-34.
- Zhang WD, Chen YF, Li CX, Zhang L, Xu ZB, Zhang FJ. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors of the head and neck. *Eur J Radiol* 2011;80:607-11.



Fig. 33: Fig.33