



Tumores de cabeza y cuello en la edad pediátrica

Itziar Tavera Bahillo, Guillermo González Zapico, Aina Dolado Llorente, Josu Mendiola Arza, María Berástegui Imaz, Armando Gozalo García,

Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo (Bizkaia)

OBJETIVO DOCENTE

A pesar de ser relativamente infrecuente, el cáncer infantil es la segunda causa de muerte en pediatría después de los traumatismos accidentales. La mayoría de las masas de cabeza y cuello en pediatría son de etiología inflamatoria/infecciosa. La etiología neoplásica es menos común suponiendo un 5% de todos los cánceres pediátricos.

La imagen es fundamental para el diagnóstico precoz, estadiaje y seguimiento.

A continuación repasaremos las características clínicas y radiológicas de las causas más frecuentes que incluyen los linfomas no Hodgkin, linfomas Hodgkin, rabdomiosarcomas, neoplasias de tiroides y neuroblastomas.

REVISIÓN DEL TEMA

TUMORES MALIGNOS:

LINFOMAS

Los linfomas son los tumores que más frecuentemente afectan la cabeza y el cuello en la edad pediátrica (menores de 18 años).

El linfoma de Hodgkin (LH) y el linfoma no Hodgkin (LNH), suponen un 10-15% de los tumores pediátricos, siendo sólo más frecuentes las leucemias y los tumores del sistema nervioso central.

Se suelen presentar con afectación cervical linfática. La mayoría de adenopatías cervicales en pediatría son benignas y reactivas, sin embargo su persistencia (más de 6 semanas) sobretodo si es indolora y si afecta el triángulo cervical posterior o supraclavicular debe hacernos sospechar.

Linfoma de Hodgkin (LH)

Es el linfoma más frecuente en adolescentes. Histológicamente se divide en dos subtipos: uno “clásico” (90%) que se caracteriza por la presencia de células de Reed-Sternberg y células de Hodgkin mononucleares grandes, y otro “de predominio linfocítico” con ausencia de las células típicas de Hodgkin y células de Reed-Sternberg, y habitualmente de comportamiento menos agresivo y mejor pronóstico.

Se presenta habitualmente con adenopatías cervicales (habitualmente unilaterales), supraclaviculares y/o mediastínicas, con o sin síntomas sistémicos (fiebre, pérdida de peso y sudores nocturnos).

El PET-TC necesario por un lado para completar el estadiaje inicial y por otro para evaluar la respuesta inicial al tratamiento.

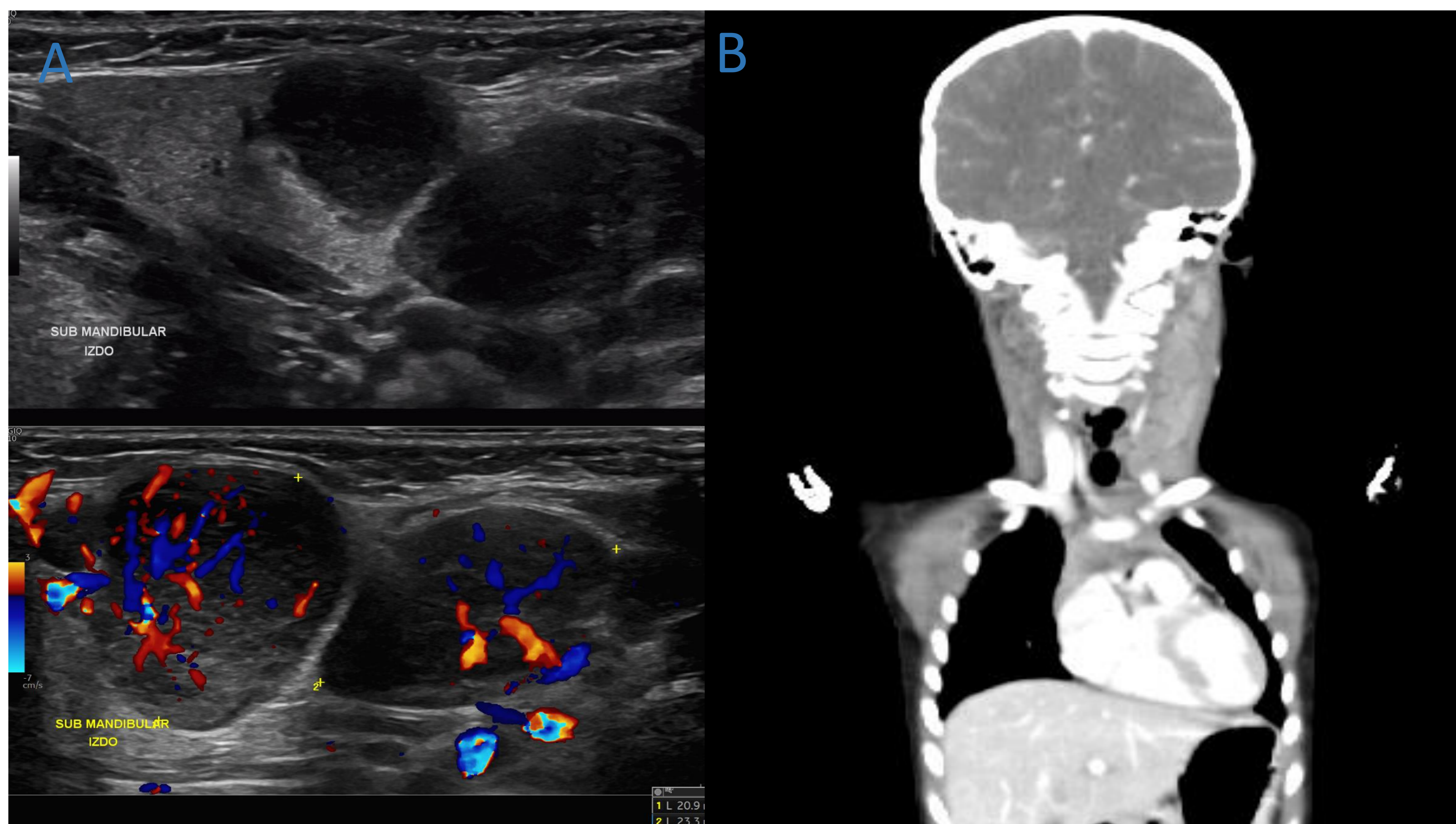


Figura 1

Niño de 5 años que debuta con adenopatías submandibulares persistentes, de aspecto patológico en la ecografía (A), con adenopatías supradiaphragmáticas en TAC (B). La biopsia confirma el diagnóstico de linfoma de Hodgkin.

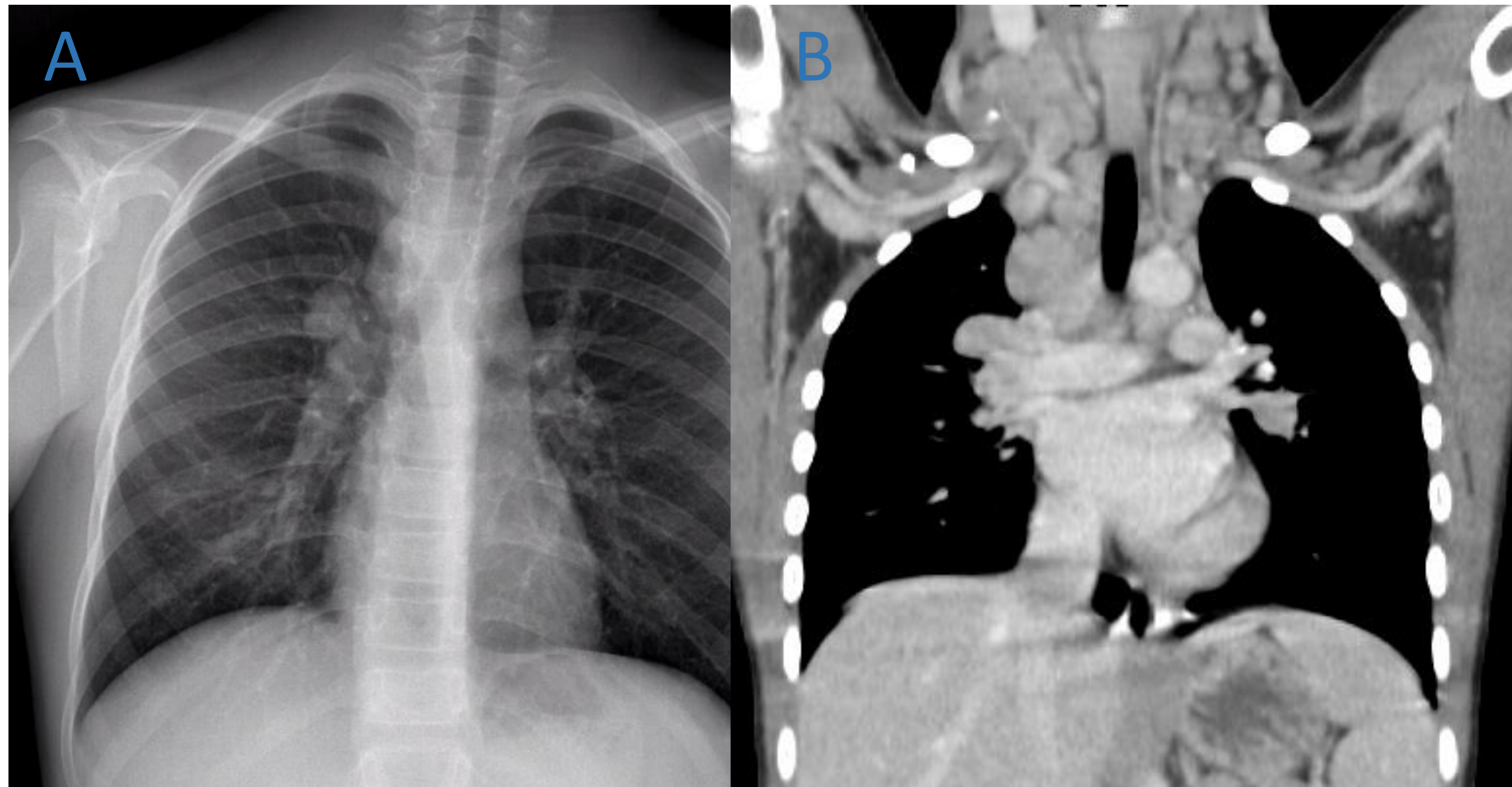


Figura 2

Paciente de 12 años que consulta por malestar general y astenia de 2 semanas de evolución. Radiografía de tórax patológica (A) con desplazamiento de línea paratraqueal derecha e hilios prominentes. Se realiza TAC (B): múltiples adenopatías supradiaphragmáticas e infradiaphragmáticas, que obligan a descartar proceso linfoproliferativo. Se confirma linfoma de Hodgkin por biopsia de adenopatía.

Linfomas No Hodgkin

Es más frecuente que el LH en niños menores de 10 años.

Hay 4 subtipos según la clasificación internacional de la Organización Mundial de la Salud (WHO): Linfoma de Burkitt, Linfoma difuso de células grandes tipo B, linfoma linfoblástico y linfoma anaplásico.

EL 70% desarrollan enfermedad a distancia.

L. de Burkitt: Puede ser endémico, esporádico y formas relacionadas con inmunodeficiencia. Es un linfoma tipo B que tiene un gran ratio de crecimiento.

El esporádico se asocia al VEB, enfermedad extranodal aunque rara puede ocurrir en anillo de Waldeyer, nasosinusal, órbita...

El endémico se suele presentar como masa mandibular.

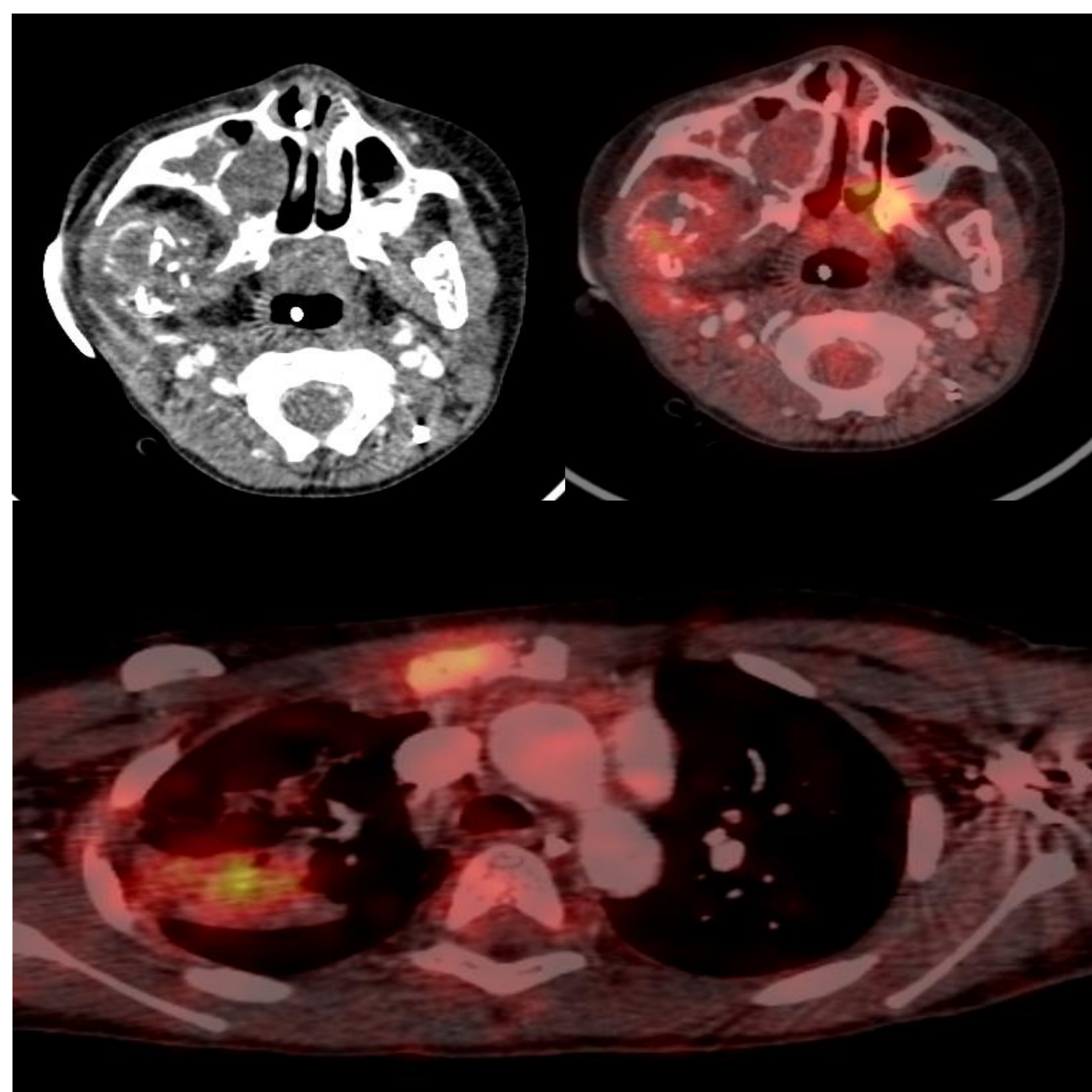


Figura 3

Linfoma de Burkitt. Lesión tumoral con captaciones de moderada - elevada actividad que afectan a la rama vertical mandibular derecha con imagen de partes blandas asociada y sobre manubrio esternal que sugieren la existencia de enfermedad linfoproliferativa a nivel óseo.

Captación sobre atelectasia-condensación en LSD en relación con la neumonía conocida.

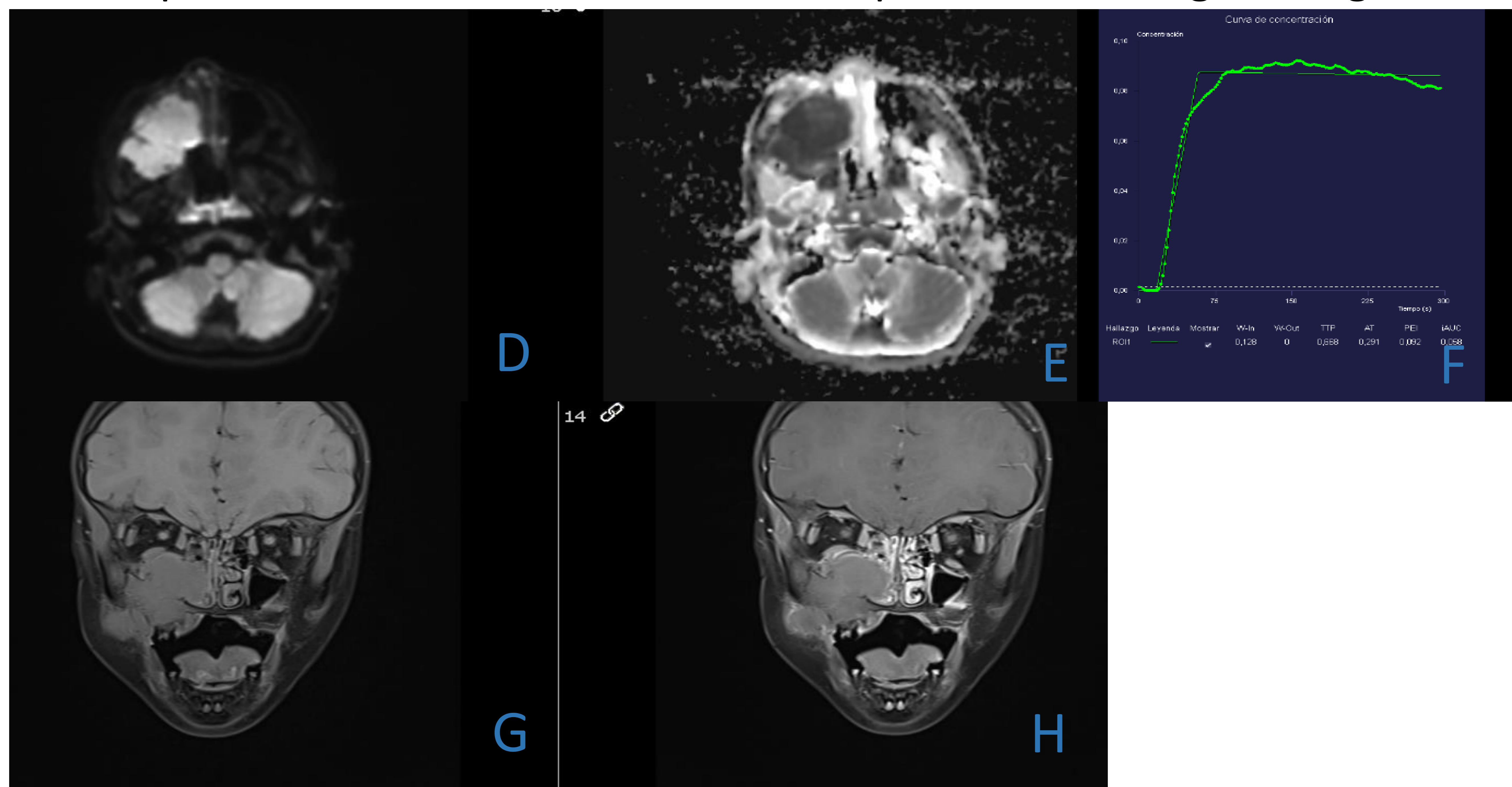


Figura 4

Niño de 4 años que consulta por tumoración en mejilla derecha de 5 días de evolución que no mejora pese a tratamiento antibiótico. Diagnóstico inicial de flemón dental. Se realiza ecografía y TC en urgencias.

Ecografía (A) y TC tras CIV (B,C): masa con epicentro en seno maxilar derecho, de densidad de partes blandas, con marcada destrucción ósea locorregional. No se identifican cambios inflamatorios locorregionales que sugieran un origen infeccioso.

Se completa estudio mediante RM con sospecha de etiología maligna.



RM (D-H): Lesión de 3,5 x 3,6 x 3,5 cm que ocupa seno maxilar derecho con destrucción de todas sus paredes extendiéndose medialmente hacia fosa nasal derecha. La lesión presenta una marcada restricción en secuencia de difusión. Presenta un realce poco intenso y no homogéneo, y las curvas de perfusión presentan un perfil de lesión agresiva.

Se realiza una biopsia que confirma el diagnóstico de linfoma de Burkitt.

RABDOMIOSARCOMA (RMS)

Es el sarcoma más frecuente en menores de 15 años, y hasta un tercio se presentan en la cabeza y el cuello. Supone el 8% de los tumores pediátricos (típico en varones en primera década de vida).

Presenta dos picos de incidencia: a los 2-6 años y a los 10-18 años.

Se establecen varios grupos de riesgo y también grupos pronósticos de acuerdo con el estadiaje y el subgrupo histológico. El 14% debutan con un estadio IV al diagnóstico.

La cabeza y cuello es el sitio de presentación primaria en el 40% de RMS en niños.

La TC sirve para ver la afectación ósea.

La RMN es la técnica de elección para su caracterización, valorar relaciones anatómicas y la extensión intracraneal. Presentan señal hiperintensa en secuencias T2, isointensa con respecto al músculo en secuencias T1, con moderado a intenso realce tras gadolinio.

Son de ayuda las secuencias con supresión grasa para evaluar la afectación orbitaria.

Según su localización se dividen en orbitaria, parameningeo y no parameningeo. Los orbitarios suelen ser no invasivos y confinados a la órbita, con excelente pronóstico. Los parameningeos son grandes, invasivos, con extensión intracraneal, y su localización, considerada de riesgo, condiciona un peor pronóstico.

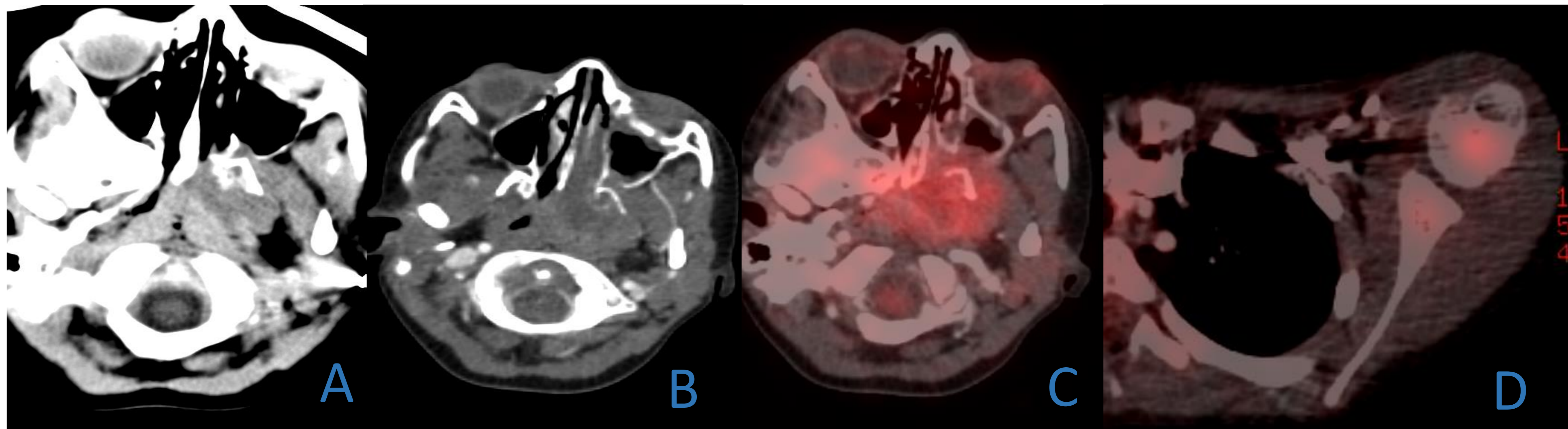


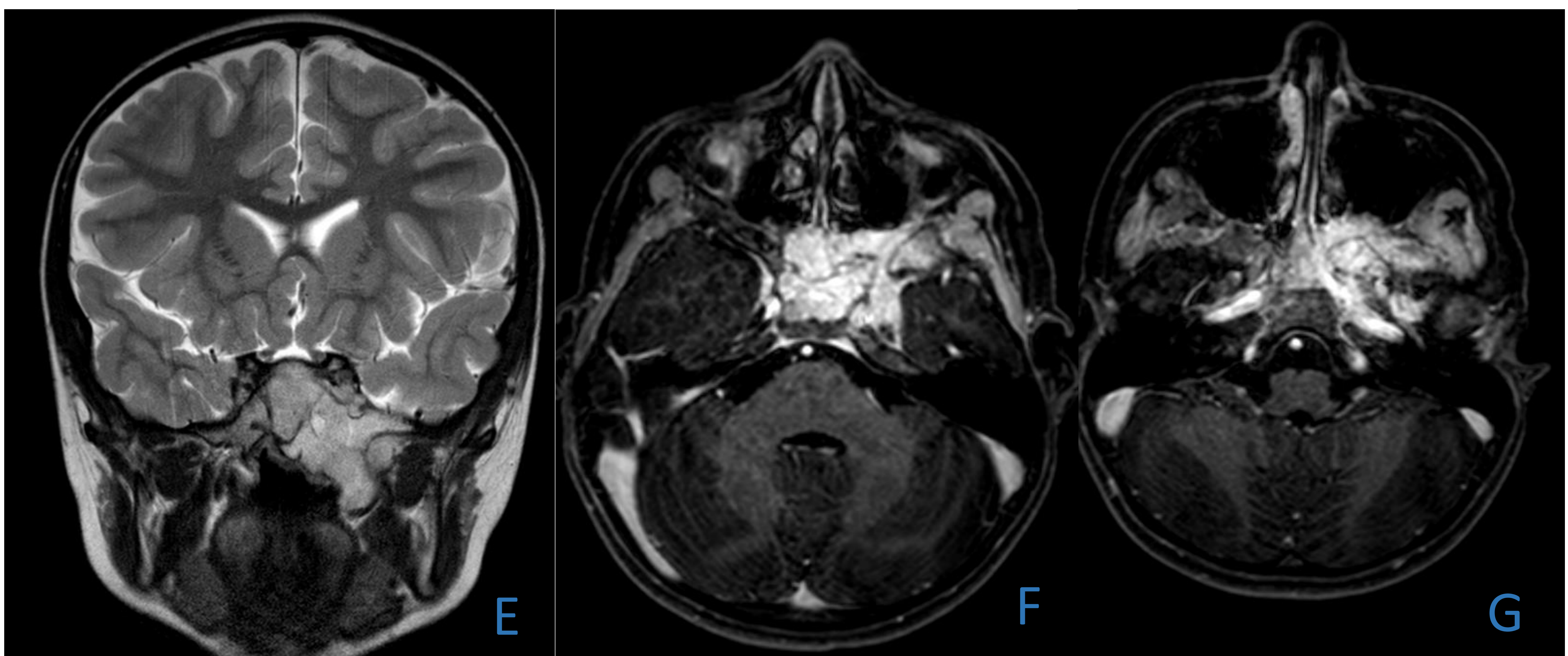
Figura 5

Niña de 7 años y 10 meses con alteración motilidad ocular.

PET-TAC (A-D): masa parafaringea izquierda de densidad de partes blandas que origina rectificación de la pared lateral izquierda del cavum sobrepasando línea media, anteriormente oblitera la coana izquierda originando retención de secreciones. Captación que sugiere metástasis ósea en cabeza de húmero izquierdo (D).

RMN (E-G) (secuencias T2 coronal, T1 SPIR axial tras gadolinio): masa parafaringea izquierda de densidad de partes blandas hiperintensa en T2, con moderado realce postcontraste, altamente sospechosa de etiología neoplásica, probable rabdomiosarcoma.

Diagnóstico mediante biopsia: rabdomiosarcoma embrionario parameníngeo (base de cráneo) metastásico (metástasis óseas).



CARCINOMA NASOFARINGEO

Típico de adolescentes, con predominio en el sexo masculino.

La afectación avanzada al debut es común, con erosión base de cráneo y afectación de nervios craneales.

Suele debutar con sordera, dolor, problemas sinusales.

Histológicamente la gran mayoría son carcinomas indiferenciados (tipo III de la WHO), a diferencia de los adultos que suelen ser C. de células escamosas queratinizante (tipo I de la WHO).

Se asocia con Virus Epstein Barr, entre otros factores de riesgo.

La RMN permite una mejor caracterización de extensión intracraneal y afectación de pares craneales. Suelen tener un comportamiento levemente hiperintenso en secuencias T1/T2 con realce homogéneo.

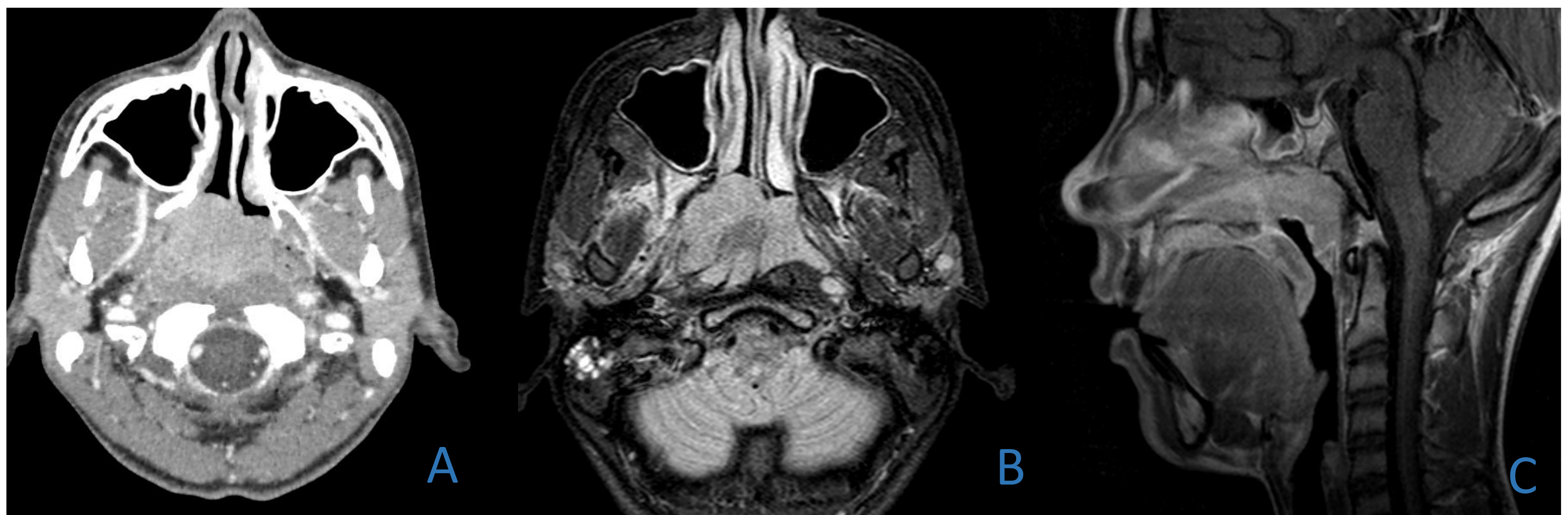


Figura 6

Varón de 14 años con IRN por hipertrofia adenoidea intracoanal, por lo que se realiza una adenoidectomía endoscópica.

El estudio de anatomía patológica muestra un resultado de carcinoma escamoso no queratinizante indiferenciado.

En TAC tras CIV (A): masa hipercaptante en cavum, rebasa la línea media, de 34 x 34 x 30 mm (AP x LL x CC) compatible con el carcinoma conocido.

En RM (B-C): La masa se muestra hiperintensa en secuencias T1 SPIR y presenta realce tras gadolinio (sagital).

NEUROBLASTOMA

Tercera neoplasia más frecuente en la infancia (tumor sólido extracraneal más frecuente) después de leucemias y tumores de sistema nervioso central, pero sólo supone el 5% de los tumores primarios en cabeza y cuello. Típico de los primeros años de vida y poco habitual en niños mayores. Se originan de ganglios cervicales simpáticos, por lo que suelen debutar como masa en espacio retrofaringeo o laterocervical.

A nivel de cabeza y cuello pueden presentarse como afectación metastásica de primario en otra localización.

Los test incluyen el Iodine-123 (MIBG) para confirmar diagnóstico.

En RMN aparece como masa con restricción a la difusión, calcificaciones (mejor apreciadas mediante TC y/o ecografía), quistes y componente intraespinal.

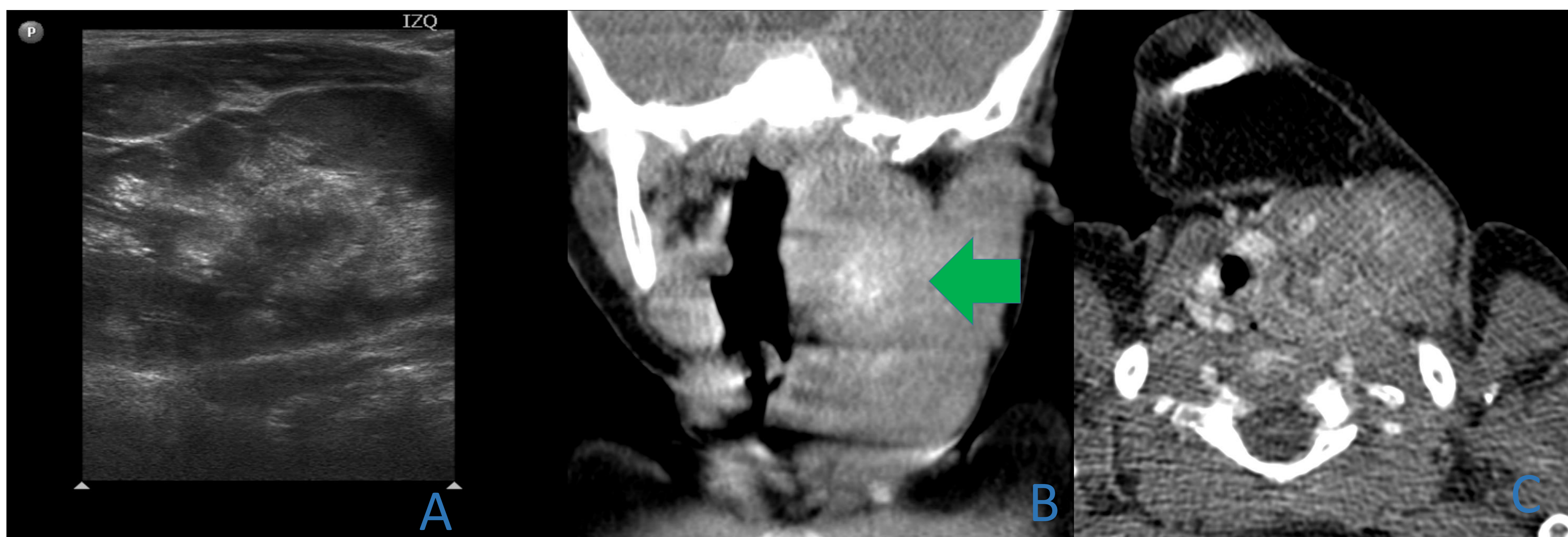


Figura 7

Niña de 22 meses, con adenopatías laterocervicales izquierdas.

La ecografía (A): muestra adenopatías con calcificaciones milimétricas, sospechosas.

En TAC (B-C) conglomerado adenopático cervical izquierdo, de 6 x 4,7 x 4,5 cm, con algún pequeño foco calcificado, que ocupa desde región lateral izquierda del cavum hasta área supraclavicular izquierda. El conglomerado desplaza la arteria carótida hacia delante y la tráquea y esófago hacia la derecha.

CÁNCER DE TIROIDES

El 5-10% de cánceres de tiroides son en edad pediátrica. Factores de riesgo: Polipomatosis familiar, Síndrome de Cowden, irradiación cervical. La histología suele ser bien diferenciado, y el tipo más común es el carcinoma papilar.

Suelen presentarse en mujeres adolescentes como nódulo solitario. La prueba diagnóstica inicial es la ecografía en la que suele tener microcalcificaciones, márgenes mal definidos y ecogenicidad variable.

Adenopatías metastásicas en el 50% de los casos a la presentación.

El pronóstico es habitualmente bueno, (supervivencia superior al 95%) en los pacientes pediátricos. Las recaídas son más habituales en mayores de 10 años y en pacientes con ganglios afectados al diagnóstico.

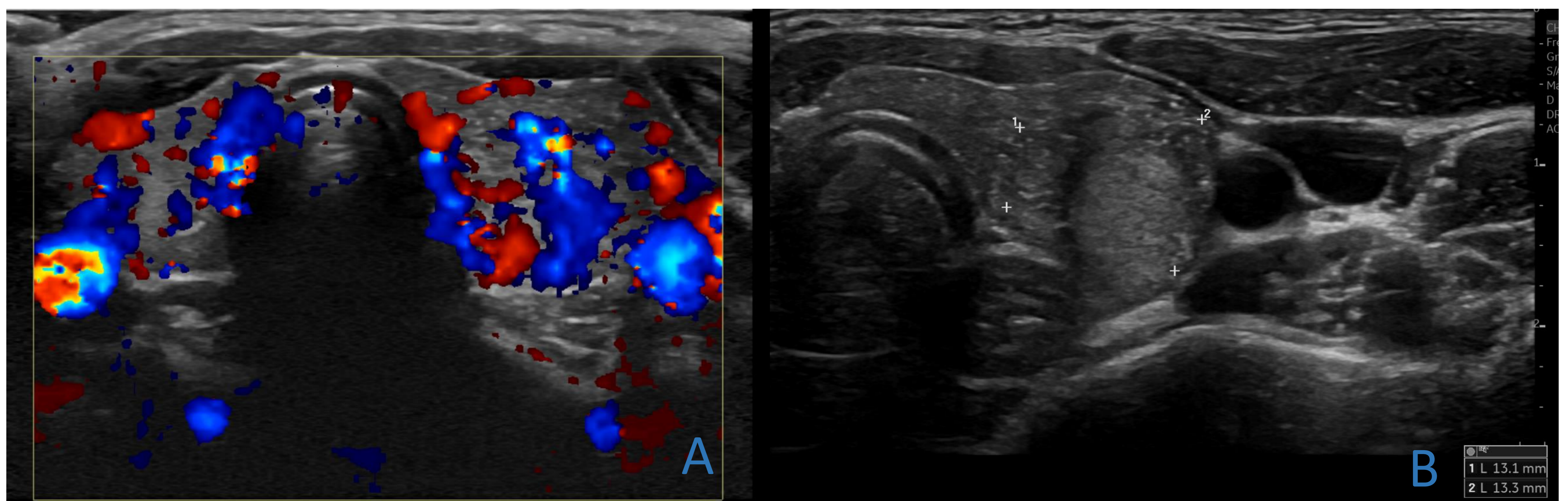


Figura 8

En ecografía (A-B): en LTI existe un nódulo en parte hipo en parte hiperecogénico, con microfocos hiperecogénicos en su interior sin clara sombra posterior, bien delimitado, de 13 mm, TIRADS 5. Asocia adenopatías de aspecto patológico en niveles III y IV izquierdos de hasta 8 mm. Se practicó biopsia percutánea ecoguiada del nódulo tiroideo y PAAF ecoguiada de adenopatías de nivel IV. Anatomía patológica: Carcinoma Papilar de tiroides.

TUMORES BENIGNOS

ANGIOFIBROMA NASOFARÍNGEO JUVENIL

Tumor altamente vascularizado. Puede presentar comportamiento agresivo local. Típico de varones adolescentes y adultos jóvenes.

Se localiza en la pared posterolateral de cavidad nasal en foramen esfenopalatino y crece hacia fosa pterigopalatina. Erosiona y remodela hueso. No necesita biopsia para su diagnóstico.

En RMN presenta vacíos de señal y marcado realce. En la arteriografía muestra intenso realce tumoral. El aporte suele ser vía ramas de la arteria maxilar interna y arteria faríngea ascendente.

Suele requerir embolización previo a intervención quirúrgica para evitar hemorragia.

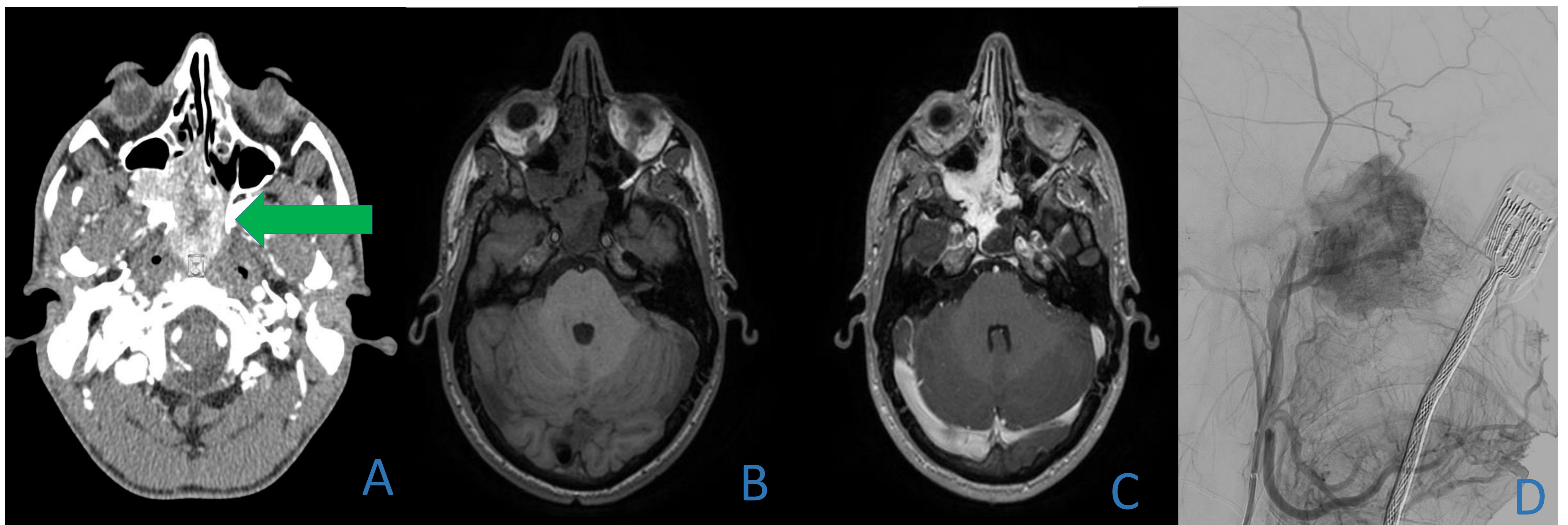


Figura 9

Imagen de TAC tras CIV corte axial (A), RMN sin (B) y tras gadolinio (C) y arteriografía (D).

Masa que se extiende desde fosa pterigomaxilar derecha la cual se encuentra ensanchada hacia porción posterior de fosas nasales englobando cornete inferior y medio, impronta sobre tabique nasal, se introduce en seno esfenoidal a través de defecto en su suelo y ocupa la porción anterior de la rinofaringe, sugestiva de angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

Se realizó arteriografía para embolización prequirúrgica.

HISTIOCIDOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL)

Se trata de una proliferación anormal clonal de histiocitos. No está claro si es un proceso inflamatorio o neoplásico.

Puede presentar áreas de necrosis que simulan infección, por lo que puede ser difícil el diagnóstico inicial.

La presentación en forma de lesión aislada es la más frecuente en niños: órbita, maxilar, mandíbula, hueso temporal.

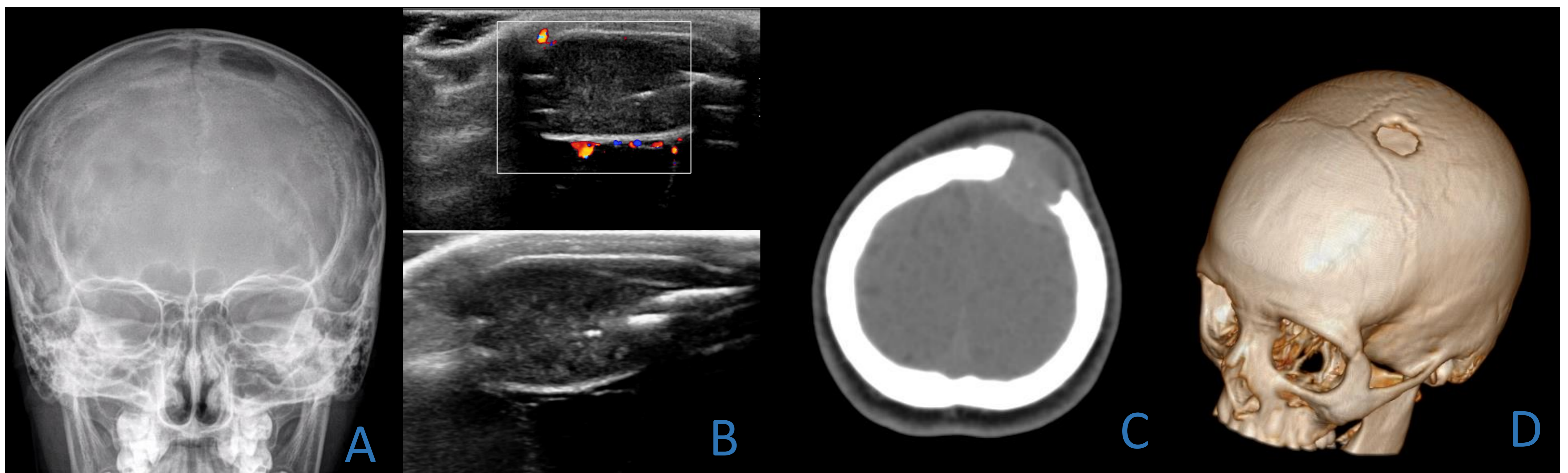


Figura 10

Varón de 10 años, con traumatismo y hematoma en región parietal que persiste tras varias semanas. Se realiza radiografía de cráneo (A) en la que se observa una lesión lítica en hueso parietal izquierdo bien definida, se completa estudio con ecografía (B) en la que se objetiva masa de partes blandas hipovascular de morfología redondeada que interrumpe calota craneal. En TAC (C-D) masa con componente tanto extra como intracraneal, el componente intracraneal rebasa las dimensiones de la lesión lítica en calota.

Seguimiento según recomendaciones del protocolo internacional para el manejo de histiocitosis LCH-IV para lesiones aisladas, (observación sin tratamiento).

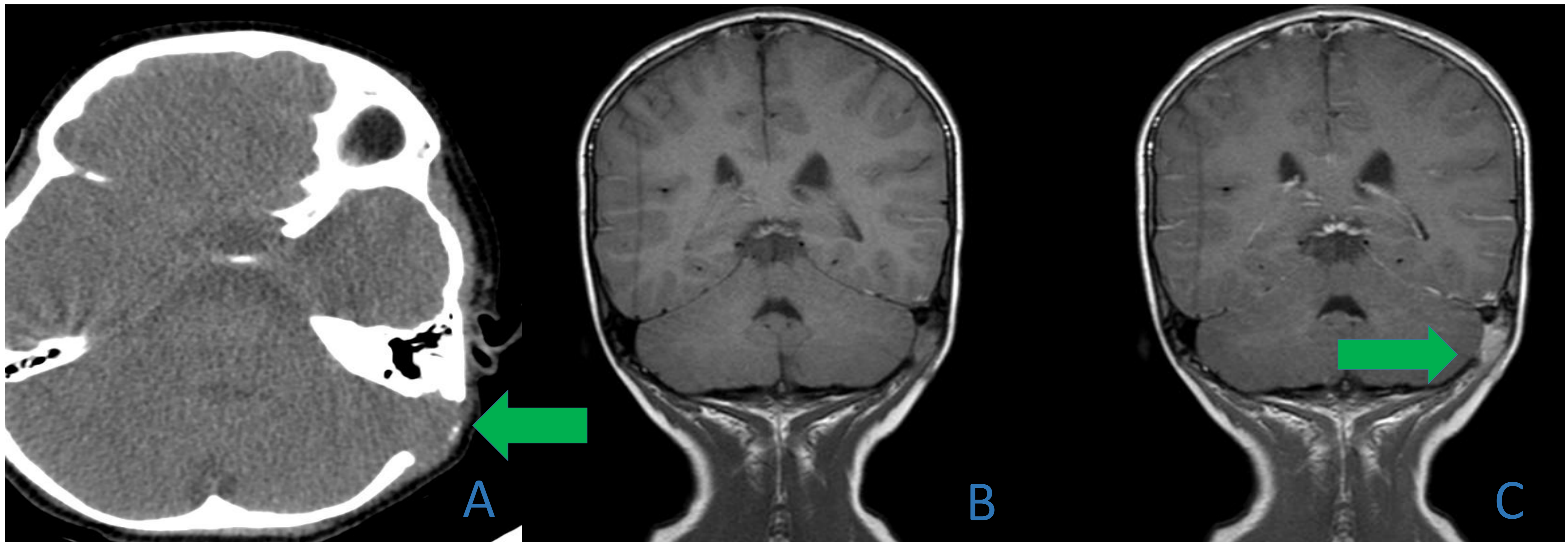
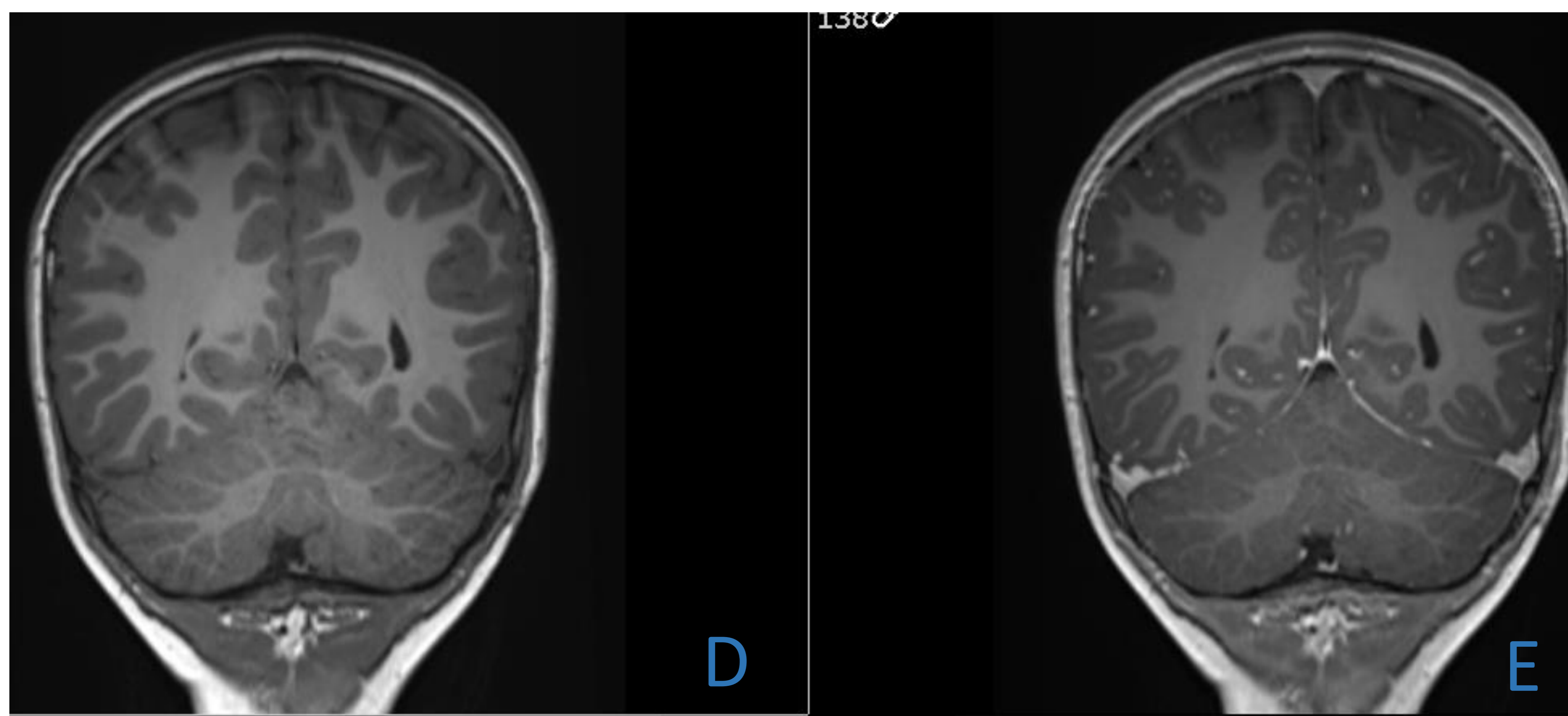


Figura 11

Niño de 4 años, natural de Bolivia, antecedentes de HCL. En TAC (A) lesión en punta de mastoides izquierda (HCL confirmada mediante biopsia) que presenta unas dimensiones aproximadas de 10x17 mm. En RMN (B-C) moderado realce tras gadolinio, con extensión a planos superficiales y profundos con contacto meníngeo y con el seno transversal ipsilateral envolviéndolo parcialmente pero con permeabilidad del mismo.



Evolución favorable con conducta expectante.

Se muestra RMN de control sin (D) y tras gadolinio (E) en corte coronal.

TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA

Hay diferentes tipos: solitarios, plexiformes y tumores malignos de la vaina nerviosa, que se asocian a la neurofibromatosis tipo 1.

Los schwannomas pueden encontrarse dentro de las neurofibromatosis tipo 2.

El neurofibroma solitario y los schwannomas suelen ser bien delimitados, con señal variable e hipointensos en T2. Presentan realce homogéneo con focos quísticos.

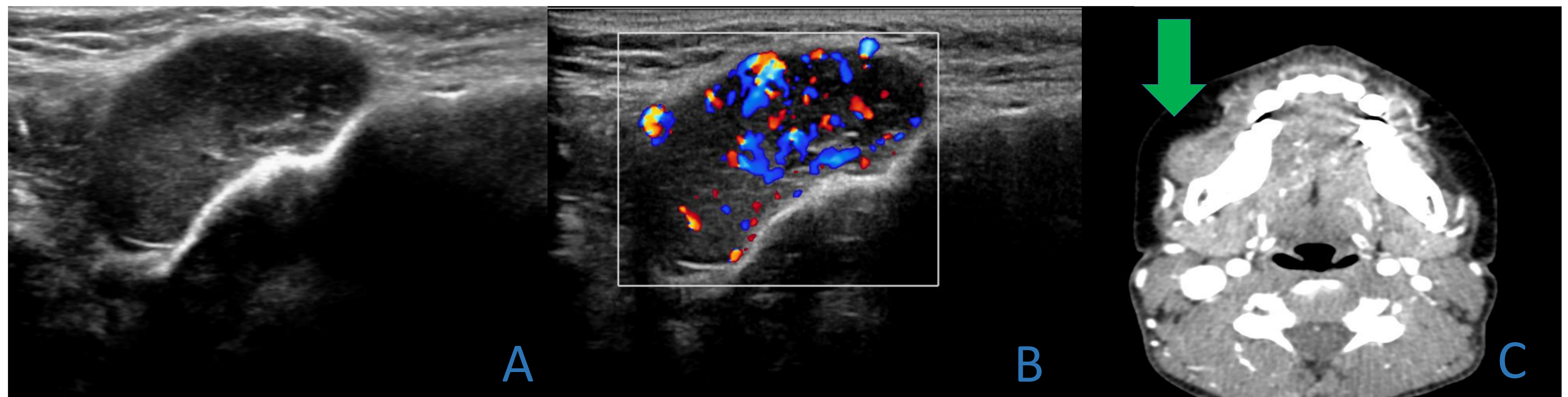


Figura 12

Niño con bulto en región maxilar persistente. En ecografía (A-B): se observa una tumoración sólida de 2,7 x 1,1 x 1,7 cm vascularizada que condiciona remodelamiento- festoneado en la cortical vestibular de la hemimandíbula derecha adyacente. En TAC tras CIV (C) se observa una lesión de 1,9 x 1,3 x 3 cm en contacto con cara vestibular de rama mandibular de cuerpo mandibular derecho a la cual remodela adelgazada y al reborde alveolar de pieza 4.6
Una biopsia confirma diagnóstico de Schwannoma de la rama mandibular del facial

TERATOMAS

Son neoplasias congénitas con tejidos de las tres líneas celulares germinales.

Los teratomas cervicales se suelen detectar en la ecografía antenatal y pueden suponer amenaza para la vía aérea.

En ecografía suelen ser masas heterogéneas solido-quísticas. En RMN el componente quístico suele ser hipo-isointenso en T1 e hiperintenso en T2.

DISPLASIA FIBROSA

Afectación craneal en el 25% en las monoostótica y hasta en el 50% de las formas poliostóticas. Característica imagen en vidrio deslustrado.

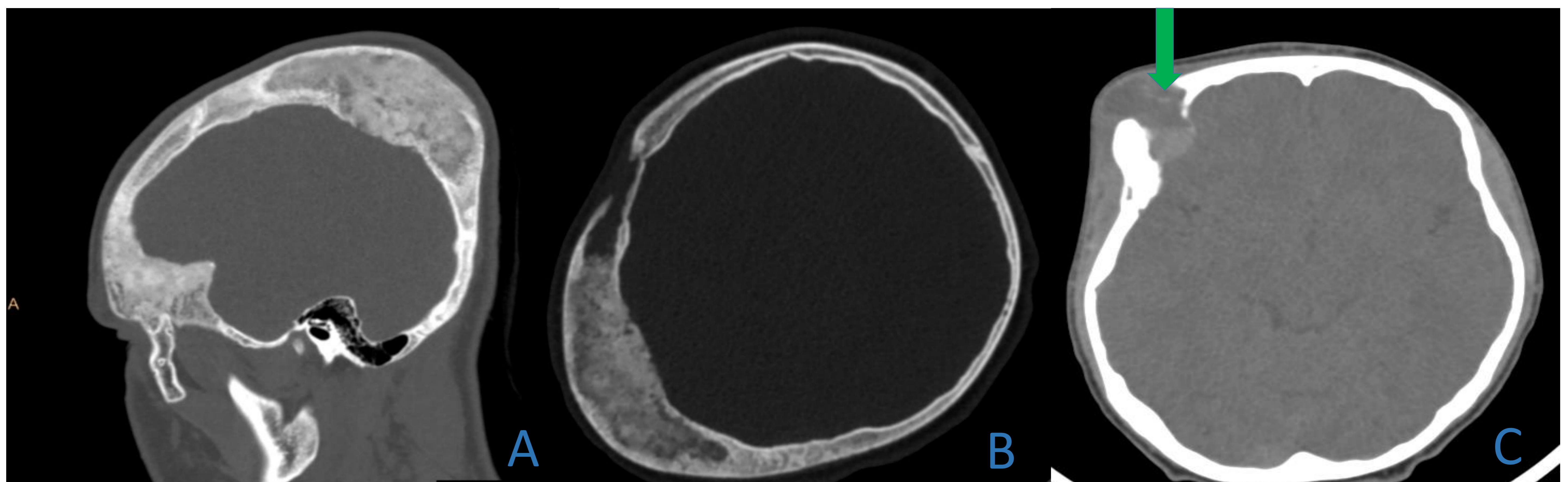


Figura 13

Paciente con displasia ósea en calota frontal y parietal derechas (A-B). Aparición de novo de lesión ósea lítica en calota frontal derecha (C), con masa asociada, que presenta un nivel hemático en su interior, de 4 x 3,3 x 6,1 cm (lm x ap x cc) con impronta hacia el parénquima cerebral frontal subyacente. Lesión que sugiere quiste óseo aneurismático. Se practica biopsia siendo compatible con sospecha clínica.

La mayoría de los quistes óseos aneurismáticos secundarios se desarrollan en asociación con neoplasias benignas, más comunmente los tumores óseos de células gigantes, osteoblastomas y displasia fibrosa.

OTROS:

PEComa

Tumor mesenquimal de células epiteliales perivasculares. Disposición perivascular.

Extremadamente raro.

Inicialmente benignos pero hay casos de diseminación y comportamiento agresivo.

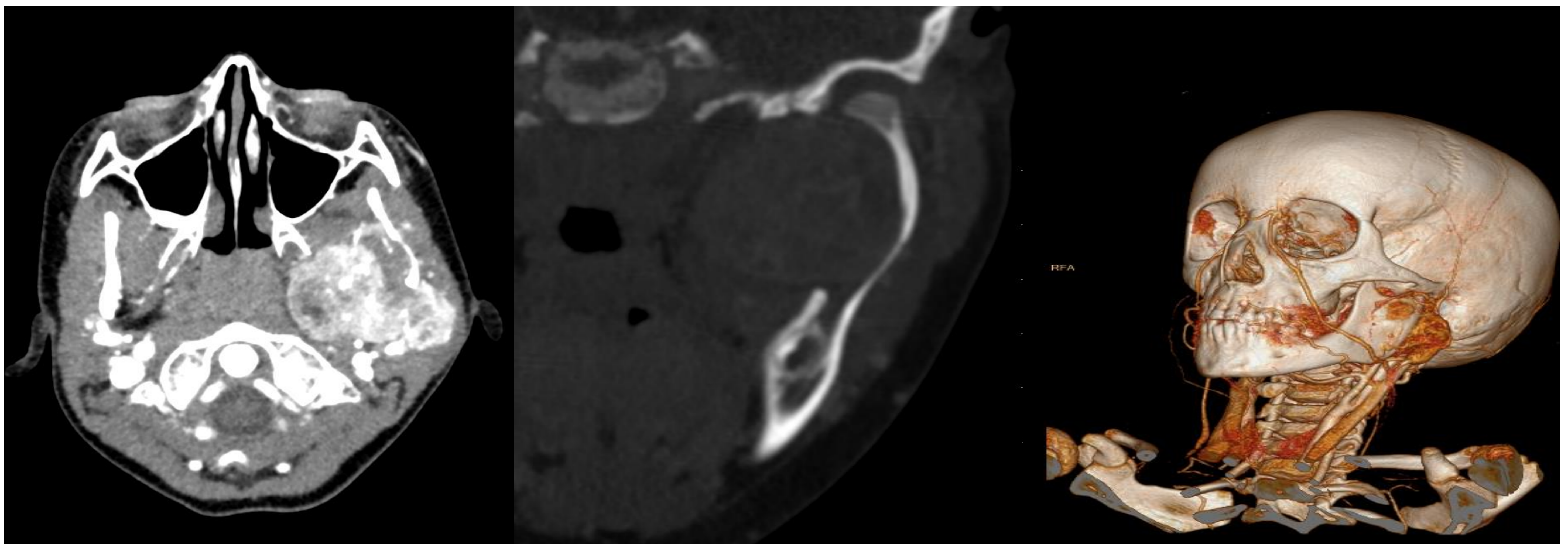


Figura 14

Lesión tumoral en espacio masticador izquierdo, de bordes definidos, hiperdensa en serie con contraste con desplazamiento y remodelamiento de rama mandibular izquierda a nivel proximal sin erosión ni interrupción cortical, y mínima invasión- agrandamiento de canal dentario inferior.

Anatomía patológica confirma tras biopsia el diagnóstico de PEComa.

CONCLUSIONES

El papel de la radiología es fundamental para la caracterización de los tumores de cabeza y cuello en pediatría.

Aunque infrecuentes debemos estar familiarizados con sus principales características radiológicas y los diagnósticos diferenciales más frecuentes.

El diagnóstico de estos tumores es multidisciplinar y la radiología juega un papel cada vez más importante tanto en el diagnóstico como en su seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

Neil K. Chadha and Vito Forte. Pediatric head and neck malignancies. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2009, 17; 471-476.

Claire Lloyd and Kieran McHugh. The role of radiology in head and neck tumours in children; *Cancer Imaging* 2010 10,49-61.

James T. Albright et al; Pediatric Head and Neck Malignancies. US Incidence and Trends Over 2 Decades.; *Arch Otolaringol Head Neck Surg* 2002; 128: 655-659.

Ahmed Abdel Razek and Benjamin Y. Huang. Soft Tissue Tumors of the Head and Neck: Imaging-based Review of the WHO Classification. *RadioGraphics* 2011; 31: 1923-1954.

Reza Rahbar, Carlos Rodriguez-Galindo, Jonh G. Meara, Edward R. Smith, Antonio R. Perez-Atayde. *Pediatric Head and Neck Tumors*. Ed. Springer Science, 2014.