



Diagnóstico por la imagen en Oncología Pediátrica (1ª parte)

G. Albi Rodríguez

Profesor asociado del Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Madrid.
Facultativo especialista en Radiodiagnóstico del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús de Madrid



Técnicas de imagen

Las técnicas de imagen son un pilar clave en el diagnóstico y evaluación de los niños con patología maligna. Las más utilizadas son: la radiología convencional, la ecografía, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), que son las que se van a exponer en el presente artículo. Otras serían la radiología intervencionista (toma de biopsias, inserción de vías centrales con control de imagen, etc.), así como la medicina nuclear.

En la edad pediátrica se debe disminuir, en lo posible, el número de exploraciones con radiaciones ionizantes, por el potencial riesgo de cáncer secundario. Deben adaptarse, por tanto, los protocolos clínicos, de manera que se priorice la realización de ecografía y/o RM.

Radiología convencional⁽¹⁾

A menudo, es la técnica de imagen inicial para el diagnóstico del cáncer en Pediatría. Es fundamental, en muchos casos, tanto para el diagnóstico como para la valoración de la respuesta al tratamiento y la detección de una posible recurrencia tumoral. Es rápida, barata y ampliamente disponible. Es útil para determinar la agresividad de los tumo-

res óseos y para valorar la patología torácica.

Es menos sensible que otras técnicas de imagen seccionales como la TC o la RM.

Radiografía de tórax⁽²⁾

Es primordial para el diagnóstico de masas mediastínicas en algunos procesos linfoproliferativos, como: la

leucemia, la enfermedad de Hodgkin o el linfoma no Hodgkin; que se pueden manifestar como un ensanchamiento mediastínico (Fig. 1). En muchos casos se puede encontrar como un hallazgo casual en pacientes estudiados por síntomas respiratorios y fiebre.

Aunque la TC es más sensible, la radiografía se encuentra en algunos

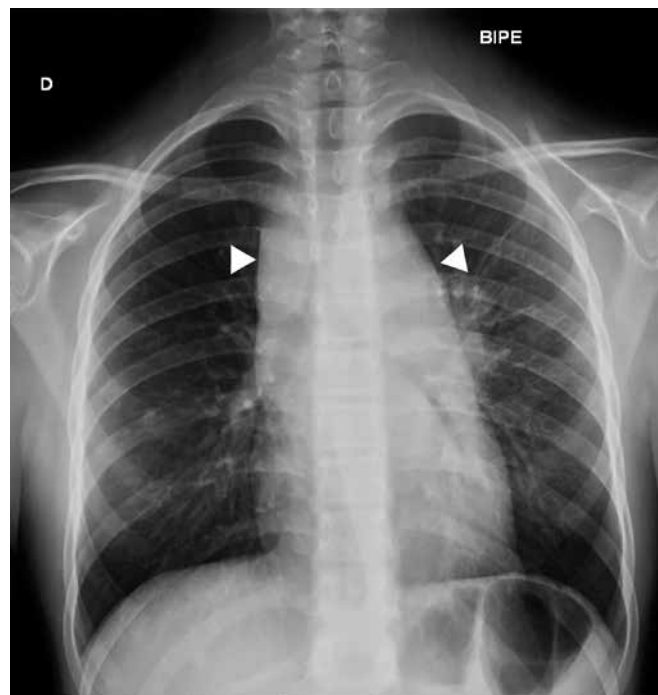


Figura 1. Radiografía de tórax de un niño con adenopatías cervicales y axilares, en la que se observa un ensanchamiento mediastínico en relación con un linfoma.

protocolos como técnica de control para detectar metástasis pulmonares; apreciándose como múltiples lesiones nodulares de densidad agua.

Adquiere un papel muy importante en el seguimiento del paciente oncológico con síntomas respiratorios, esencialmente para descartar patología infecciosa pulmonar.

Radiología ósea

Es una técnica imprescindible en la valoración del dolor óseo persistente, forma de presentación de algunos tumores, como: el osteosarcoma, el sarcoma de Ewing y la leucemia aguda, más aún, si este dolor se presenta con edema, masa palpable o limitación a la movilidad⁽³⁾.

La radiología convencional ósea permite detectar signos de agresividad (patrón permeativo, reacción perióstica discontinua o en sol naciente) que obliga a realizar más estudios. Por el contrario, puede demostrar lesiones benignas, como el fibroma no osificante o el defecto fibroso cortical, en los que no habrá que hacer nada⁽⁴⁾.

Radiografía de abdomen

No se suele utilizar para la valoración de la patología tumoral en el niño con una masa abdominal palpable, ya que ha sido desplazada por la ecografía.

No es útil para el seguimiento del tratamiento ni para la detección de recurrencias. Puede demostrar calcificaciones en el neuroblastoma, el hepatoblastoma o en el tumor de Wilms, aunque es más sensible la TC, que es una de las técnicas de elección, junto con la RM para el estudio de extensión de las masas abdominales⁽¹⁾.

Permite diagnosticar una obstrucción intestinal secundaria a una masa abdominal⁽³⁾.

Ecografía^(1,5)

No emplea radiaciones ionizantes, es muy disponible y rápida. El inconveniente que tiene es que es operador dependiente, por lo que debe ser realizada por un experto en ecografía con experiencia en este tipo de patología en Pediatría, para evitar infradiagnosticar o sobreestimar, lo que puede llevar a hacer pruebas innecesarias.

Método de imagen de elección en el estudio de la patología tumoral abdominopélvica en la edad pediátrica.

Puede detectar lesiones en vísceras sólidas abdominales, retroperitoneales o pélvicas. Si se logra determinar la organodependencia de una masa visualizada con este método de imagen, se puede acotar las posibilidades diagnósticas, como ocurre con los tumores renales o el neuroblastoma.

Es fundamental para el estudio de la patología cervical y de masas de partes blandas. También, se pueden explorar las estructuras intracraneales, cuando las fontanelas todavía están abiertas.

Se utiliza, al no radiar, en el seguimiento a corto plazo de síndromes con riesgo aumentado de procesos tumorales, como por ejemplo: desarrollar un tumor de Wilms en la aniridia, en la hemihipertrofia, o en el síndrome de Beckwith-Wiedemann.

Tomografía computarizada⁽¹⁾

Aunque es un método de imagen que utiliza radiaciones ionizantes, presenta una muy buena resolución espacial y de contraste, mucho mejor que la radiología convencional.

Se deben optimizar los parámetros técnicos para minimizar la dosis de radiación y disminuir así la probabilidad de desarrollar cánceres radioinducidos.

Con los equipos helicoidales multicorte se logra hacer exploraciones más rápidas, por lo tanto reduce la necesidad de sedación y permiten hacer reconstrucciones volumétricas y en diferentes planos del espacio.

Es la técnica de elección para la detección de las metástasis pulmonares en: el tumor de Wilms, el neuroblastoma, el hepatoblastoma, el sarcoma de Ewing y el osteosarcoma. Estudios que se hacen sin contraste iodado intravenoso.

En las exploraciones de abdomen y pelvis se utiliza tanto el contraste iodado intravenoso como el oral.

Resonancia magnética⁽¹⁾

Es una técnica que presenta una alta resolución espacial y de contraste, no utiliza radiaciones ionizantes, tiene

capacidad multiplanar y es excelente para la caracterización de los tejidos.

Por estos motivos, es de elección para el estudio de tumores osteomusculares, como: el sarcoma de Ewing, el osteosarcoma y los sarcomas de partes blandas. También para valorar su extensión, la respuesta al tratamiento y la existencia de recurrencias. Es fundamental para descartar la invasión del conducto raquídeo en los neuroblastomas, para caracterizar tumores ováricos, o para diagnosticar metástasis hepáticas o implantes peritoneales. Es la prueba de neuroimagen principal.

Como inconvenientes tiene: una baja disponibilidad, un alto coste, unos tiempos de exploración largos (más artefactos por movimientos y mayor necesidad de sedación que con otras técnicas de imagen) y una mala valoración del parénquima pulmonar.

Leucemia^(6,7)

En la leucemia linfocítica aguda de células T puede encontrarse una masa mediastínica en la radiografía de tórax, habitualmente lobulada y de gran tamaño. En estos estudios también se puede observar: cardiomegalia, secundaria a la anemia; infiltrados pulmonares por procesos infecciosos, hemorragia o leucoestasis; engrosamiento pleural (en la leucemia mielomonocítica juvenil); esplenomegalia o alteraciones esqueléticas.

El número de huesos afectados radiológicamente se correlaciona con la severidad del dolor óseo, pero los síntomas, a veces, no tienen relación con las lesiones esqueléticas visibles en las radiografías, incluso algunas pueden ser asintomáticas, sobre todo en aquellas zonas que no soportan carga. Las alteraciones de la leucemia en la radiología ósea incluyen (Fig. 2):

- Bandas metafisarias radiolucentes, conocidas como “líneas leucémicas”, líneas transversales que aparecen fundamentalmente en los huesos de rápido crecimiento, como los de las rodillas y las muñecas.
- Osteopenia difusa, sobre todo, durante el tratamiento.
- Fracturas patológicas, frecuentemente en las vértebras, como colapso de los cuerpos vertebrales.



Figura 2. Afectación ósea por leucemia. En un mismo paciente, se pueden identificar las bandas radiolucientes en las metafisis del fémur y de la tibia (A) y una lesión lítica permeativa con reacción perióstica en la diáfisis del peroné (B).

- Lesiones óseas líticas, normalmente metafisodialisarias, con un patrón geográfico o permeativo.
- Erosión cortical subperióstica, osteosclerosis y reacción perióstica.

La ecografía es la técnica de elección para descartar la afectación leucémica de los órganos sólidos abdominales, ya sea como aumento de tamaño difuso del hígado, el bazo o los riñones; o como lesiones focales múltiples (hipoecogénicas). La infiltración renal raramente se manifiesta como insuficiencia renal aguda. La afectación pancreática no es frecuente. También, se pueden detectar adenopatías abdominales.

La TC abdominal no se utiliza habitualmente para la valoración de la leucemia, aunque cuando se realiza por otros motivos, puede detectar las alteraciones abdominales anteriormente expuestas. Así, en el riñón se describen varios patrones, como: infiltración difusa, masas hipodensas múltiples y bilaterales, masas únicas o áreas bien definidas hipocaptantes.

La RM puede revelar la infiltración difusa de la médula ósea. Hallazgo no específico que puede aparecer en otros procesos hematológicos, infla-

matorios o neoplásicos (metástasis de neuroblastoma, rhabdomyosarcoma o sarcoma de Ewing). Se muestra como un aumento de señal en las secuencias T2 con saturación grasa e hiposeñal en T1, de forma difusa. Es más difícil de determinar en pacientes jóvenes, antes de la conversión fisiológica de la médula ósea roja en médula ósea grasa.

El sarcoma granulocítico o cloroma, una forma de leucemia extramedular comúnmente asociado a la leucemia mieloide aguda, es más frecuente en niños que en adultos. Puede afectar tanto al hueso como a las partes blandas de las órbitas, al sistema nervioso central y a las vértebras, y producir síntomas por compresión. En estos casos, está indicado realizar una TC y/o una RM.

La afectación extramedular es más frecuente en la recaída y los órganos más involucrados son: el sistema nervioso central, los testículos y los riñones.

Linfoma^(6,7)

La forma de presentación puede ser muy variada y, por tanto, la técnica de imagen inicial también. En hasta dos tercios de los casos de enfermedad de

Hodgkin, presentan una masa mediastínica diagnosticada en una radiografía de tórax, habitualmente realizada por clínica respiratoria, fiebre u otros síntomas constitucionales. También, es frecuente en el linfoma no Hodgkin linfoblástico. En otras ocasiones debuta como adenopatías cervicales palpables, o dolor o masa abdominal, por lo que se diagnostica con la ecografía.

En los casos de adenopatías cervicales, los ultrasonidos demuestran múltiples ganglios linfáticos redondeados, aumentados de tamaño, con un ratio entre el eje largo y el corto de 1,5, con pérdida de la ecoestructura ganglionar normal e incremento de la vascularización del hilio en el estudio doppler.

La modalidad de imagen de elección para el estudio de extensión es la TC con contraste intravenoso que, en la mayoría de casos, va a incluir: el cuello, el tórax y el abdomen. Se aprecia habitualmente crecimiento ganglionar que, en el tórax, suele formar una gran masa en el mediastino anterior, con o sin afectación de los hilios pulmonares, que puede llegar a comprimir el árbol traqueobronquial o las estructuras vasculares, como la vena cava superior. Esto último, es más frecuente en algunos subtipos de linfoma no Hodgkin, con crecimiento rápido de la masa y deterioro clínico brusco. Los derrames pleural y pericárdico son más típicos en los linfomas no Hodgkin, más agresivos en general que la enfermedad de Hodgkin.

El pulmón se afecta entre un 5 y un 15% de los pacientes con enfermedad de Hodgkin. En la TC se pueden identificar nódulos pulmonares, generalmente mayores de 1 cm, un patrón intersticial difuso o consolidaciones pulmonares. Estos hallazgos suelen asociar adenopatías hiliares o mediastínicas.

Tanto en la enfermedad de Hodgkin como en el linfoma no Hodgkin, en ecografía y TC, se puede visualizar invasión del hígado y del bazo. El linfoma de Burkitt abdominal (subtipo de linfoma no Hodgkin) se puede presentar como grandes masas retroperitoneales o mesentéricas, esplenomegalia, nefromegalia, engrosamiento focal de la pared de un asa de intestino delgado

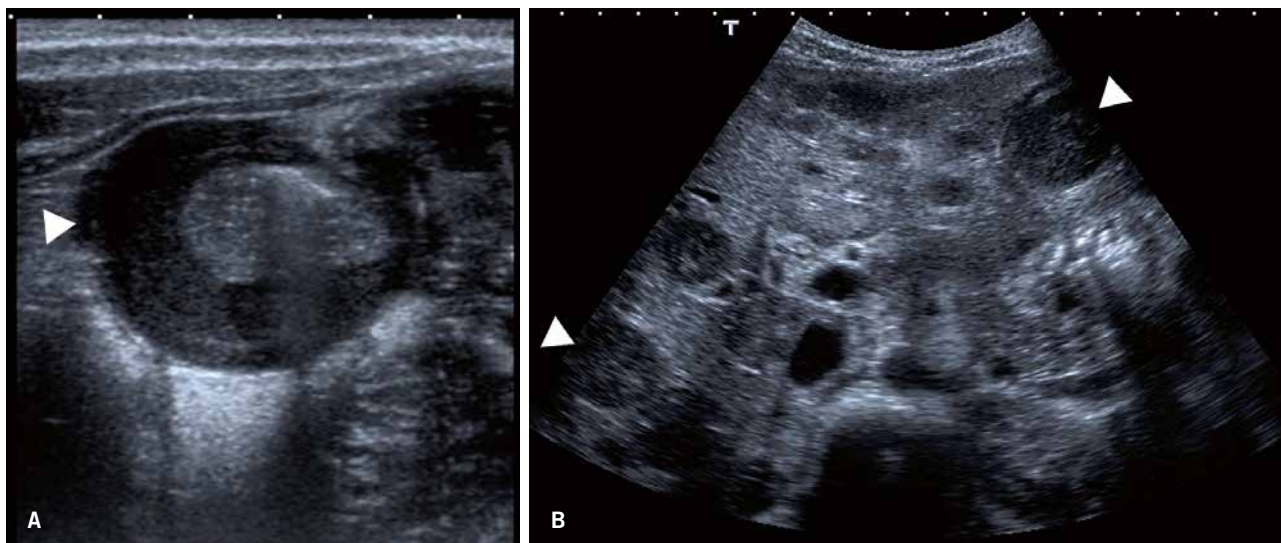


Figura 3. Niño con un linfoma abdominal con afectación del íleon terminal, que se visualiza con paredes engrosadas en la ecografía (A), y con múltiples lesiones focales hepáticas, hipocogénicas (B).

(generalmente el íleon) e, incluso, en algunas ocasiones, como una invaginación intestinal; o con lesiones focales en diferentes órganos sólidos (Fig. 3).

Los estudios de neuroimagen se realizan según la clínica del paciente, ya que la afectación del sistema nervioso central no suele ser frecuente. Se considera un “santuario”, junto con los testículos y los riñones, donde la quimioterapia penetra con dificultad. Pueden invadir las leptomeninges, la dura o el cráneo.

El linfoma primario óseo es raro en niños. Es más frecuente la invasión secundaria de la médula ósea en un linfoma no Hodgkin diseminado.

Tumores cerebrales primarios⁽⁸⁻¹⁰⁾

Son los segundos tumores más frecuentes en Pediatría, después de los procesos linfoproliferativos. Y son la principal causa de muerte por patología oncológica en niños.

La técnica de imagen de elección para su estudio es la RM, aunque muchos de ellos se diagnostican mediante TC, ya que suele ser, por su accesibilidad y rapidez, la primera prueba que se realiza, y permite descartar signos de herniación o sangrado. En las últimas décadas, ha habido un gran avance en el estudio del sistema nervioso central con la RM, gracias a técnicas como la espectrocopia, la

difusión o la perfusión. Este artículo pretende dar una visión general de esta patología.

Infratentoriales

Más frecuentes de los 4 a los 10 años.

Astrocitoma pilocítico

Es el tumor más frecuente en la fosa posterior, habitualmente en el cerebelo. Suelen ser lesiones quísticas de gran

tamaño (mayores de 3 cm), de densidad o señal similar al líquido, con un polo sólido en la pared que realza con contraste intravenoso (Fig. 4). El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con: el meduloblastoma, el ependimoma y el papiloma de plexos coroides.

Meduloblastoma

El pico de edad es entre los 6 y los 11 años. Típicamente es una masa sólida que asienta en el techo del IV

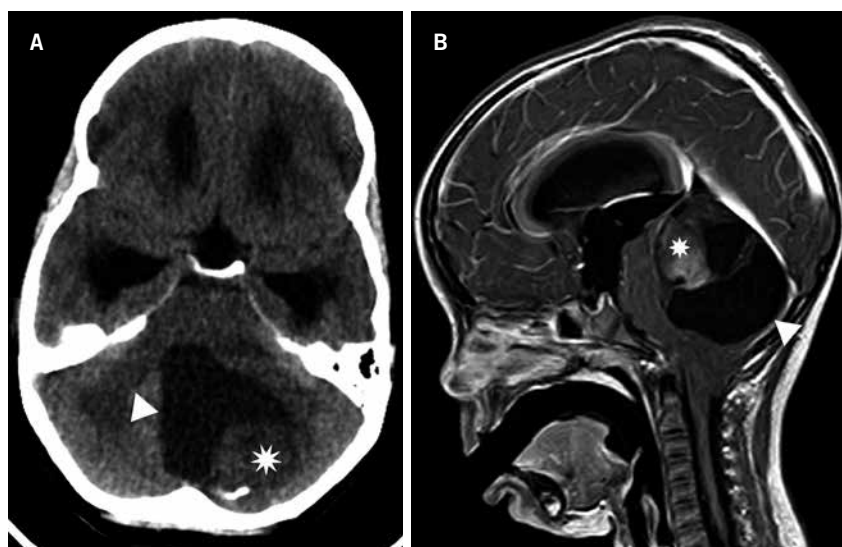


Figura 4. Astrocitomas pilocíticos en dos pacientes diferentes. En (A), se muestra una TC sin contraste intravenoso, en la que se identifica una masa en la fosa posterior de características quísticas con un nódulo sólido con calcificaciones puntiformes y que produce una hidrocefalia obstructiva. En (B), se identifica, en una secuencia sagital T1 postcontraste de RM, una masa quística con un polo sólido con captación heterogénea. Asteriscos: polos sólidos. Puntas de flechas: componente quístico.



Figura 5. Se muestra la TC realizada a un niño de 3 años con vómitos matinales de 2 meses de evolución. Sin contraste (A), se identifica una lesión hiperdensa discretamente heterogénea por detrás del IV ventrículo, que tras la administración de contraste yodado (B) realza heterogéneamente.

ventrículo, vermis; en niños mayores y adultos pueden ser hemisféricos; de tamaño variable entre 1 y 3 cm; hiperdensos en la TC, con realce intenso y heterogéneo tanto en la TC (Fig. 5) como en la RM, además, presentan restricción a la difusión. Es imprescindible hacer el estudio de RM con contraste de todo el neuroeje, por su capacidad para producir una diseminación leptomeningea.

Ependimoma infratentorial

La edad de presentación suele ser mayor que en el meduloblastoma. Dos tercios de los ependimomas intracraniales son infratentoriales. Aparecen como una masa sólida, en el suelo del IV ventrículo, que se adapta y ocupa todo él e incluso sale por los agujeros de Luschka y Magendie hacia las cisternas peripontinas. Habitualmente, tienen un tamaño entre 2 y 4 cm, y calcificaciones hasta en el 50% de los casos. Es frecuente una hidrocefalia secundaria.

Tumores del tronco encefálico

El glioma de tronco es aproximadamente el 25% de todas las neoplasias de la fosa posterior. Pueden ser bulbares, pontinos (los más frecuentes) o mesencefálicos; focales o difusos. Con tamaño muy variable, se pueden extender craneal y caudalmente. En cuanto al realce, puede ser

mínimo o incluso no realzar, sobre todo en la TC.

Tumor teratoide rabdoide atípico

Neoplasia rara de muy mal pronóstico en menores de 3 años. Masas sólidas, grandes, heterogéneas por focos de necrosis, sangre y calcio; hiperdensas en TC e hipointensas en T2, rodeadas de edema y con realce variable.

Supratentoriales

Predominan en menores de 3 años y mayores de 10.

Astrocitoma cerebral hemisférico

Constituye un tercio de todas las neoplasias supratentoriales en Pediatría. Entre los 2-4 años y en la adolescencia temprana. Suelen ser de bajo grado de la OMS como el pilocítico cerebeloso, aunque existen formas de alto grado, como el glioblastoma. Suelen ser masas heterogéneas, sólidas con algún componente quístico y realce heterogéneo.

Ependimoma supratentorial

Pico de edad entre 0-5 años. Al contrario que los infratentoriales, raramente son intraventriculares, suelen tener una localización paraventricular, aunque no necesariamente tienen que tener relación con la pared de los ventrículos. Son masas sólidas heterogéneas con quistes, hemorragia y calcificaciones; clásicamente frontales.

Tumor neuroectodérmico primitivo (siglas en inglés PNET)

Es un raro tumor maligno, el 5% de los tumores supratentoriales, entre 0-5 años. Se presenta como una gran masa compleja, en la sustancia blanca profunda hemisférica, con escaso edema perilesional, con calcificaciones frecuentes, con focos de hemorragia, degeneración quística y necrosis, que dan una apariencia heterogénea, presentando un realce heterogéneo. Pueden tener erosión ósea, que se identificará mejor con una TC.

Ganglioglioma/gangliocitoma

De apariencia idéntica en los estudios de imagen. Masa sólida o parcialmente quística, cortical (más frecuente en el lóbulo temporal), en pacientes con epilepsia refractaria, aunque también puede afectar a los ganglios de la base y los tálamos. Pueden identificarse calcificaciones y el realce es variable.

Tumor neuroepitelial disemбриoplástico

Conocido por sus siglas en inglés como DNET. Masa benigna (bajo grado), cortical, focal, cuyo origen es una displasia cortical; bien definida; más frecuente en el lóbulo temporal, sin o con mínimo efecto de masa. Pueden tener un tamaño variable, que afecte a un giro o incluso a un lóbulo cerebral. Son de crecimiento lento, durante años, y pueden remodelar el hueso adyacente.

Tumores selares/supraselares

Astrocitoma de la vía óptica e hipotalámico

Son el 15% de todos los tumores supratentoriales de la infancia, con un pico de frecuencia entre los 2 y los 6 años. En la región supraselar se presentan como masas heterogéneas sólido-quísticas, con realce heterogéneo del componente sólido. Los que afectan al nervio óptico tienen una morfología fusiforme, con apariencia expansiva y con escaso realce. Ocurre frecuentemente en pacientes con neurofibromatosis tipo 1, si son bilaterales es muy sugestivo de esta enfermedad.

Craneofaringioma

Existe un pico de frecuencia en la segunda década de la vida. Es un tumor benigno que se manifiesta como una gran masa (frecuentemente mayor de 5 cm), de predominio quística; supraselar (75%), selar (4%) o mixta (21%); con calcificaciones y realce de los nódulos murales o de las paredes quísticas.

Hamartoma hipotalámico o hamartoma del tuber cinerium

Es una rara lesión congénita formada por tejido neural no neoplásico. La presentación clínica habitual es en forma de pubertad precoz. Es una masa de pequeño tamaño (generalmente menor de 1 cm, aunque puede llegar a ser de 5 cm), redondeada, pediculada o sesil, situada adyacente al *tuber cinerium* (entre el infundíbulo de la hipófisis y los cuerpos mamilares), de densidad y señal similar a la sustancia gris, que no realza tras la administración de contraste.

Tumores pineales

Del 3 al 11% de los tumores supratentoriales en niños. Se manifiestan como cefalea e hidrocefalia. Hay varios grupos: tumores de células germinales (los más frecuentes), pineoblastomas, tumores gliales (glioma tectal) y otros tumores extraxiales (meningioma y quistes no neoplásicos).

Tumores intraventriculares

Tumores de los plexos coroideos

Los papilomas y los carcinomas de los plexos coroideos representan entre el 3 y el 5% de los tumores intracra-neales de la infancia, y del 10 al 20% en el primer año de vida, con un pico de incidencia entre el nacimiento y los 5 años; el papiloma suele ser más temprano que el carcinoma. La forma clínica de presentación más frecuente es la hidrocefalia. En niños con la fontanela anterior abierta, con sospecha de hidrocefalia o crecimiento craneal patológico, la técnica de imagen inicial es la ecografía transfontanelar. En la TC y en la RM, se identifican como masas sólidas, lobuladas, en el interior de un ventrículo, generalmente el lateral. Pueden calcificar en el 20% de los casos y tienen un realce intenso

y homogéneo. Aunque la diferenciación entre ellos no se puede hacer con la imagen, los carcinomas suelen ser más heterogéneos, tienen mayor tendencia a invadir el parénquima cerebral adyacente y a diseminarse por el líquido cefalorraquídeo.

Astrocitoma subependimario de células gigantes (SEGA, siglas en inglés)

Es una neoplasia astrocítica de bajo grado que ocurre exclusivamente en pacientes con esclerosis tuberosa. Con un pico de incidencia en la primera década de la vida. Se localiza característicamente en el agujero inter-ventricular (entre el III ventrículo y un ventrículo lateral, o agujero de Monro). Es una masa bien delimitada, con realce homogéneo en esta localización, y generalmente asocia otros hallazgos de esclerosis tuberosa en la neuroimagen.

Histiocitosis de células de Langerhans^(11,12)

Esta enfermedad puede ser focal, localizada o sistémica. Los órganos más frecuentemente afectados son: los huesos, los pulmones, el sistema nervioso central, el hígado, el timo, la piel y los ganglios linfáticos. Existen tres variantes clínicas: el granuloma eosinófilo, el 70% (enfermedad localizada, benigna, como lesión ósea, generalmente única); la enfermedad de Hand-Schüller-Christian, 20% (cró-

nica, diseminada, lesiones óseas en el cráneo, exoftalmos y diabetes insípida) y la enfermedad de Letterer-Siwe, 10% (aguda, diseminada en múltiples órganos y vísceras).

Hueso

La radiografía convencional es la mejor técnica para valorar las lesiones óseas. Suele ser monostótica en el 50-75% de los casos y multifocal en el 10-20%. Las localizaciones en orden de frecuencia son: cráneo > mandíbula > costillas > fémur > pelvis > columna vertebral. El aspecto radiológico es muy variable, depende de la localización y de la fase de la enfermedad. En la fase aguda aparecen rápidamente y tienen una apariencia de agresividad, líticas con bordes mal definidos, permeativas, a veces difícil de diferenciar de otros procesos agresivos (sarcoma de Ewing, osteomielitis). En la fase crónica y en los huesos planos, las lesiones son más definidas, con un anillo de escleritis que representaría la recuperación y sugeriría un buen pronóstico.

Por localización, los hallazgos más habituales son:

- Cráneo (50%): lesión lítica bien definida sin anillo escleroso (Fig. 6), aparición de un anillo de escleritis en la fase de reparación, lesiones coalescentes, secuestro, masa de partes blandas sobre la lesión lítica, diente flotante (lesión en la región alveolar de la mandíbula).

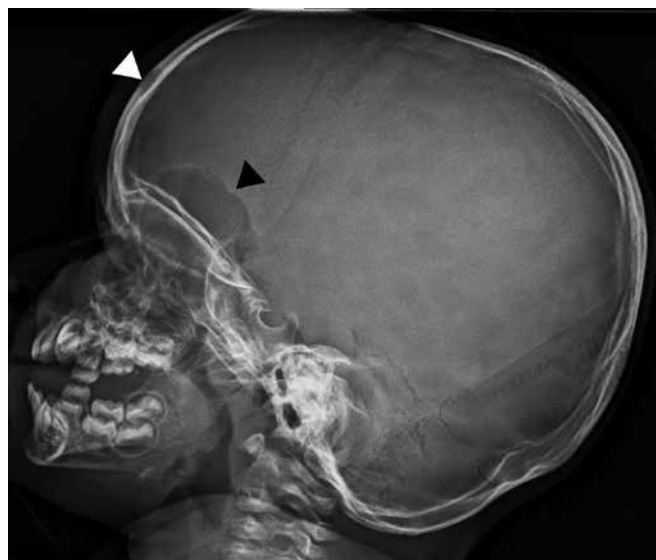


Figura 6. Radiografía lateral de cráneo, en la que se visualizan dos lesiones líticas, la de mayor tamaño situada en el esfenoides y otra más pequeña en el hueso frontal, el resultado anatomopatológico fue de histiocitosis de células de Langerhans.



Figura 7. Vértebra plana en la columna dorsal, sugestivo de histiocitosis de células de Langerhans.

- Costillas: lesión lítica y expansiva, a veces con una masa de partes blandas (similar a un sarcoma de Ewing).
- Esqueleto apendicular: apariencia variable, inicialmente como pequeñas zonas de destrucción medular que puede regresar a una lesión bien definida con márgenes esclerosos o evolucionar a un festoneado endostal, a una erosión ósea con reacción perióstica simple o laminada, y masa de partes blandas.
- Pelvis: suele afectar a niños pequeños.
- Columna vertebral: “vértebra plana” (colapso completo del cuerpo vertebral) (Fig. 7).

Cuando se diagnostica una histiocitosis de células de Langerhans o existe la sospecha radiológica al identificar una lesión ósea única compatible, es necesario hacer una serie ósea, radiografías que incluyan todos los huesos del cuerpo.

En lesiones óseas múltiples, siempre hay que considerar la histiocitosis

de células de Langerhans, las metástasis y la infección.

Sistema nervioso central

La RM es la técnica de elección para detectar la ausencia de la neurohipófisis o el engrosamiento del tallo hipofisario, hallazgos asociados a la histiocitosis de células de Langerhans y que se pueden manifestar como una diabetes insípida. Es infrecuente la existencia de masas hipotalámicas o en otras localizaciones del sistema nervioso central (plexos coroideos, leptomeninges, ganglios basales, parénquima cerebeloso o cerebral).

Pulmón

Cuando se afectan los pulmones se considera una enfermedad sistémica. En las pruebas de imagen se identifica un patrón intersticial reticulonodular que puede progresar a la formación de quistes con apariencia de panal de abeja, para ello es más sensible la TC que la radiografía de tórax.

Abdomen⁽¹³⁾

La infiltración hepática puede cambiar el pronóstico, por lo que es necesario realizar pruebas de imagen; apreciándose una hepatomegalia.

Otra forma de manifestación es la afectación de los espacios periportales, a veces sin hepatomegalia y con escasa repercusión analítica. Dependiendo de la fase histológica (proliferativa, granulomatosa, xantomatosa o fibrosa), los hallazgos de imagen variarán. En las fases proliferativa y granulomatosa, la ecografía detecta lesiones hipocogénicas alrededor de las venas portas intrahepáticas, y la RM lesiones hipointensas en T1 y de alta señal en T2. En la fase xantomatosa, la grasa periportal se visualiza hiperecogénica con los ultrasonidos e hiperintensa en las secuencias T1 de RM. La última fase se caracteriza por fibrosis periductal y cirrosis biliar micronodular resultado de una colangitis esclerosante; la ecografía muestra lesiones periportales

hipocogénicas bien definidas con calcificaciones irregulares (focos ecogénicos) y la colangiografía convencional o la colangiografía por RM demuestran signos de colangitis esclerosante, con dilataciones y estenosis en los conductos biliares intrahepáticos.

En el estudio de extensión es necesario realizar una ecografía abdominal para descartar hepatoesplenomegalia.

Bibliografía

1. States L, Meyer J. Imaging modalities in pediatric oncology. *Radiologic Clinics of NA*. 2011; 49: 579-88.
2. Albi Rodríguez G. Semiología básica en radiología de tórax. *Pediatr Integral*. 2012; 16: 170e1-e10.
3. Raab CP, Gartner JC. Diagnosis of childhood cancer. *Prim Care*. 2009; 36: 671-84.
4. Albi Rodríguez G. Valoración radiológica de imágenes líticas óseas. *Pediatr Integral*. 2012; 16: 565-73.
5. Albi Rodríguez G. Indicaciones de la ecografía de abdomen. *Pediatr Integral*. 2011; 15: 170-4.
6. Guillerman RP, Voss S, Parker BR. Leukemia and lymphoma. *Radiologic Clinics of NA*. 2011; 49: 767-97.
7. Averill LW, Acikgoz G, Miller RE, et al. Update on pediatric leukemia and lymphoma imaging. *Semin Ultrasound CT MR*. 2013; 34: 578-99.
8. Paldino MJ, Faerber EN, Poussaint TY. Imaging tumors of the pediatric central nervous system. *Radiologic Clinics of NA*. 2011; 49: 589-616.
9. Brandão LA, Poussaint TY. Pediatric brain tumors. *Neuroimaging Clinics of NA*. 2013; 23: 499-525.
10. Koob M, Girard N. Cerebral tumors: specific features in children. *Diagn Interv Imaging*. 2014; 95: 965-83.
11. Azouz EM, Saïgal G, Rodríguez MM, et al. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol*. 2005; 35: 103-15.
12. Windebank K, Nanduri V. Langerhans cell histiocytosis. *Arch Dis Child*. 2009; 94: 904-8.
13. Wong A, Ortiz-Neira CL, Reslan WA, et al. Liver involvement in Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Radiol*. 2006; 36: 1105-7.