

## Caso Clínico-Radiológico

MARÍA ALCÁZAR IRIBARREN M.<sup>1</sup>, ÁNGEL DOMÍNGUEZ P.<sup>2</sup>,  
RAQUEL GONZÁLEZ M.<sup>3</sup>, JESÚS AGUILAR G.<sup>4</sup>

1. Médico. Especialista en Radiodiagnóstico. Doctor en Medicina.
2. Médico. Residente del Departamento de Radiodiagnóstico.
3. Médico. Especialista en Radiodiagnóstico.
4. Médico. Residente del Departamento de Radiodiagnóstico.  
Departamento de Radiodiagnóstico. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Niña de 7 años de edad, que consultó por episodio de tos seca, de 24 h de evolución, que no cedió con tratamiento broncodilatador. Se le realizó Rx de tórax (figura 1). El hemograma, VSG, bioquímica, proteinogra-

ma y catecolaminas en orina fueron negativas; la enolasa neuronal específica se encontraba levemente elevada (15,7). Se le realiza Resonancia Magnética (RM) Torácica (figura 2).



Figura 1a.

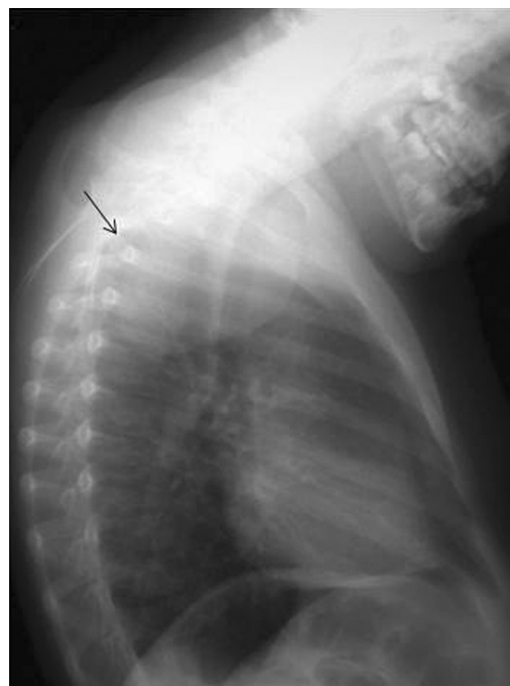


Figura 1b.

Trabajo recibido el 16 de marzo de 2010, devuelto para corregir el 25 de mayo de 2010, segunda versión el 07 de junio de 2010, aceptado para publicación el 12 de junio de 2010.

Correspondencia a:  
Dra. M<sup>ª</sup> Alcázar Iribarren  
E-mail: hunter1@ono.com

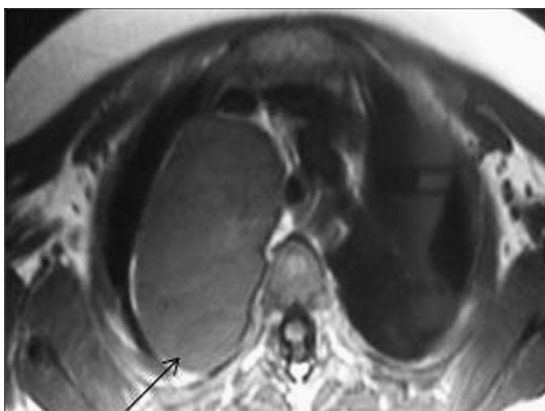


Figura 2a.

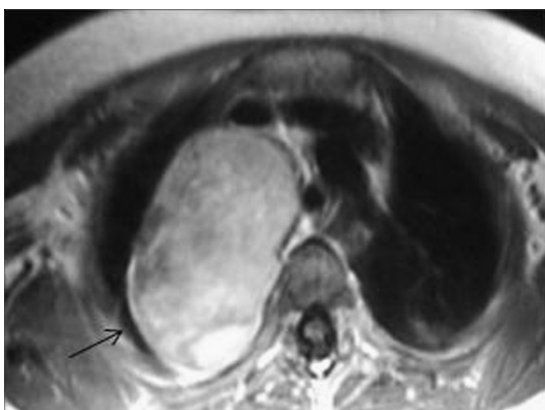


Figura 2c.

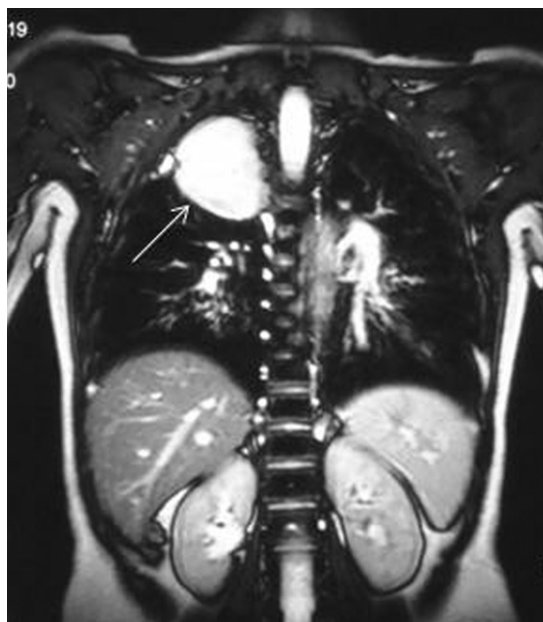


Figura 2b.

### ¿Cuál es su diagnóstico?

#### Diagnóstico

Ganglioneuroma Mediastínico.

#### Hallazgos Radiológicos

La figura 1, Rx de tórax PA (A) y lateral (B), muestra una tumoración sólida, de densidad homogénea, bien delimitada con bordes nítidos y contorno bien definido en vértice del hemitórax derecho (flechas).

La figura 2, RM de Tórax, permite visualizar una tumoración localizada en mediastino posterior derecho (flechas), que se comporta hipointensa en secuencia T1 (A), hiperintensa en secuencia T2 (B), y con realce intenso en la secuencia T1 tras administración de gadolinio (C).

#### Evolución Clínica

La paciente fue intervenida, evolucionando favorablemente y encontrándose en la actualidad asintomática. El diagnóstico anatomopatológico fue de GN mediastínico.

#### Discusión

Los tumores neurogénicos constituyen el 15-25% de los tumores mediastínicos y se encuentran casi exclusivamente en el mediastino posterior-región paravertebral, o surgiendo de los nervios intercostales; raramente se comportan como masas intrapulmonares; pueden derivar de células ganglionares, paraganglionares o del sistema nervioso simpático<sup>1</sup>.

Los ganglioneuromas (GN), al igual que los ganglioneuroblastomas y neuroblastomas, son tumores que derivan de la cresta neural que son el origen de la médula suprarrenal y los ganglios simpático; difieren en su grado de maduración celular, de manera que el más inmaduros (neuroblastoma) es el más frecuente y agresivo, y el más maduros (GN) el menos frecuente y benigno. La International Neuroblastoma Pathology Classification, estableció en 1999 con posterior revisión en 2003, 4 categorías tumorales con dos diferentes pronósticos: Pronóstico favorable (Favorable Histology-FH) y pronóstico desfavorable (Unfavorable Histology-UH); los neuroblastomas pobres en estroma Schwanniano (ES), se consideraron como FH o UH según el grado de diferenciación neuroblástica y el índice de mitosis y cariopsis; los ganglioneuroblastomas (intermedios en ES) se clasifican en 2 categorías, con mejor o peor pronóstico según existan o no componentes neuroblásticos y finalmente los GN (dominantes en ES) se clasifican dentro del grupo de FH<sup>2</sup>.

Los ganglioneuromas histológicamente está constituidos por células ganglionares maduras y células de Schwann, no existiendo elementos inmaduros, neuroblastos, necrosis o actividad mitótica, y representando el estadio final de diferenciación de las células neuroblásticas de la cresta neural<sup>2,3</sup>. Son tumores bien circunscritos, encapsulados y raramente secretan catecolaminas, péptido intestinal vasoactivo o testosterona<sup>4</sup>. La edad media de presentación es a los 7 años (5-10 años) y hay predominancia entre las mujeres. Las localizaciones son por orden de frecuencia el mediastino posterior (41,5%), retroperitoneo (37,5 %), glándula adrenal (21%) y cuello (8%). Otras localizaciones descritas son área parafaríngea, vejiga urinaria, próstata y apéndice<sup>5</sup>.

Los GN son tumores de crecimiento lento y evolución benigna, a menudo asintomáticos, descubriéndose en un estudio rutinario (como sucedió en nuestro caso). Radiológicamente, en ecografía son masas hipocogénicas, bien definidas y homogéneas, pudiéndose ver calcificaciones puntiformes hasta en el 60% de los GN. En Tomografía computarizada (TC) se comportan como masas sólidas, bien delimitadas, con escaso o moderado realce tras la

administración de contraste yodado; pueden erosionar costillas o vértebras, aunque no es frecuente. En RM, son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2; en secuencia T1 tras la administración de gadolinio, realzan a veces de manera leve y otras de manera intensa, habitualmente heterogénea; la RM al igual que la TC multidetector aporta una ventaja sobre otras técnicas, y es que las reconstrucciones multiplanares permiten seleccionar el abordaje quirúrgico según el tamaño, localización y extensión del tumor y en algunos casos su prolongación en el canal espinal<sup>6-8</sup>.

El diagnóstico diferencial en las imágenes de los tumores menos diferenciados, derivados de los ganglios simpáticos (neuroblastoma y ganglioneuroblastoma) puede ser difícil, a no ser que existan metástasis a distancia<sup>6</sup>. El 15% de los neuroblastomas se originan en el mediastino, la mayoría se origina en las glándulas suprarrenales; suele afectar a niños menores de 5 años, con compromiso general como fiebre y astenia; dolores óseos secundarios a metástasis óseas es un síntoma frecuente. En TC son masas de tejidos blandos con calcificaciones puntiformes o curvilíneas y en el 40% muestran un realce no homogéneo con el contraste; la invasión vertebral extradural del canal es frecuente incluso en ausencia de sintomatología neurológica, siendo muy útil para su valoración la RM; a veces, el neuroblastoma mediastínico es producto de la extensión de un neuroblastoma abdominal a través del espacio retrocrustral<sup>9</sup>.

El diagnóstico diferencial con otras patologías no originadas en los ganglios simpáticos, hay que realizarlo con tumores que afectan al mediastino posterior o pared torácica como son los tumores de células germinales (5% se originan en mediastino posterior), principalmente el teratoma que a diferencia del timoma incide en niños y adultos jóvenes; al igual que en nuestro caso son tumores bien delimitados que pueden alcanzar gran tamaño (8-10 cm), pero se diferencian en la composición ya que presentan combinación de líquido, tejidos blandos, grasa y calcio; los quistes del intestino anterior (quiste broncogénico, quiste por duplicación y quiste neuroentérico) también se localizan en este compartimiento mediastínico, presentado todos ellos hallazgos similares

en TC o RM (bien delimitados y contenido líquido), aunque en algunos casos el contenido es de tan alta densidad que simula masa sólida; los quistes adquiridos como el quiste hidatídico deben de incluirse (la presencia de vesículas hijas permite su diagnóstico), y los conglomerados adenopáticos (linfoma de Hodgkin y no Hodgkin) que suelen afectar a cadenas del mediastino superior (pre y paravasculares), habiéndose descrito en adultos su asociación al síndrome de Pancoast<sup>9,10</sup>; también el meningocoele plantea el diagnóstico diferencial (se visualiza su contenido líquido en TC y RM), la hematopoyesis extramedular (cursa como masas paravertebrales producidas por herniación de la médula vertebral a través de los defectos corticales en pacientes con antecedentes de talasemia, esferocitosis hereditaria o anemia de células falciformes) o los lipomas (su contenido graso permite el diagnóstico)<sup>9</sup>; por último hay que incluir los tumores de las vainas de los nervios periféricos (schwanoma y neurofibroma).

El tratamiento del GN es quirúrgico siendo escasas las recidivas<sup>8</sup>. Se han descrito casos de evolución de un neuroblastoma o ganglioneuroblastoma hacia formas más maduras (GN)<sup>6</sup>.

## Referencias

- 1.- *Takeda S, Miyoshi S, Minami M, Matsuda H*: Intratoracic neurogenic tumors-50 years experience in a Japanese institution. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26 (4): 807-12.
- 2.- *Okamatsu C, London WB, Naranjo A, et al*: clinicopathological Characteristic of Ganglioneuroma and Ganglioneuroblastoma: A Report from the CCG and COG. *Pediatr Blood Cancer*. 2009; 53 (4): 563-9.
- 3.- *Yam B, Walczyk K, Mohanty SK, Coren CV, Katz DS*: Radiology-pathology conference: incidental posterior mediastinal ganglioneuroma. *Clin Imaging* 2009; 33 (5): 390-4.
- 4.- *Lantos P, Rosenblum M, Kleihues P, Louis D*: Tumours of the nervous system: ganglioneuromas. In: Graham D, Lantos P, eds. *Greenfield neuropathology*. 7<sup>th</sup> ed. London: Arnold. 2002:672-4.
- 5.- *Arredondo F, Soto M, Benavente A, Basquero B, Zurera A, Linares R*: Ganglioneuroma suprarrenal. Aportación de un nuevo caso. *Act Urol Esp* 2003; 27 (3): 221-5.
- 6.- *Lonergan GJ, Schwab CM, Suárez ES, Carlson CL*: Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma and Ganglioneuroma: Radiologic-Pathologic correlation. *RadioGraphics* 2002; 22: 911-34.
- 7.- *Duffy S, Jhaveri M, Scudierre J, Cochran E, Huckman M*: MR Inaging of a Posterior Mediastinal Ganglioneuroma: Fat as a Useful Diagnostic Sign. *AJNR* 2005; 26: 2658-62.
- 8.- *Tanaka O, Kiryu T, Hirose Y, Iwata H, Hoshi H*: Neurogenic Tumors of the Mediastinum and chest wall. MR imaging appearance. *J Thorac Imaging* 2005; 20: 316-20.
9. *Webb WR*: Masas mediastínicas. En Webb Wr y Higgings CB. ed. *Radiología pulmonar y Cardiovascular*. Madrid. Editorial Marban 2009; 212-70.
10. *Selim M, Arcasoy SM, Jett JR*: Superior Pulmonary Sulcus Tumors and Pancoast's Syndrome. *N Engl J Med* 1997; 19 (337): 1370-6.