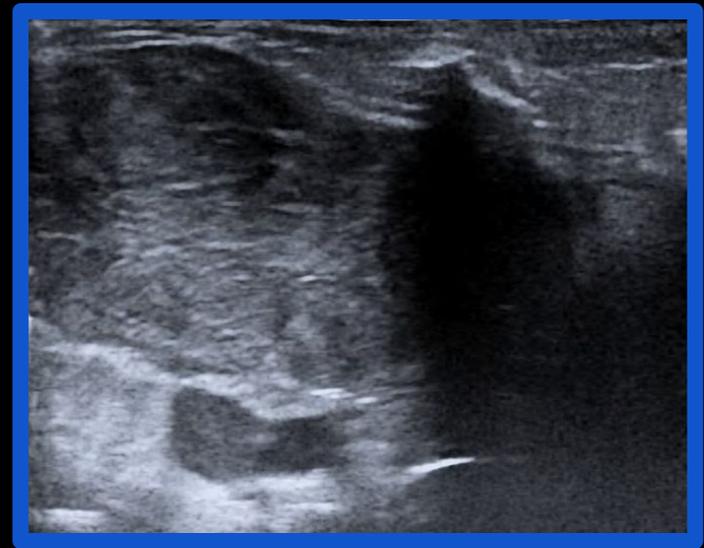
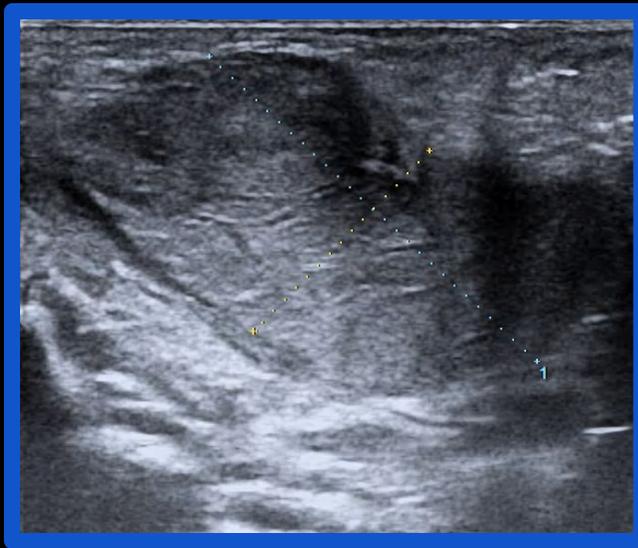


Sesión de casos

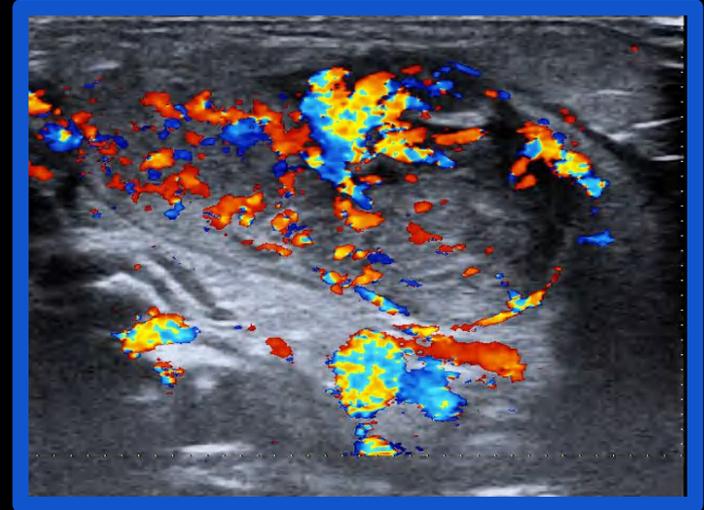
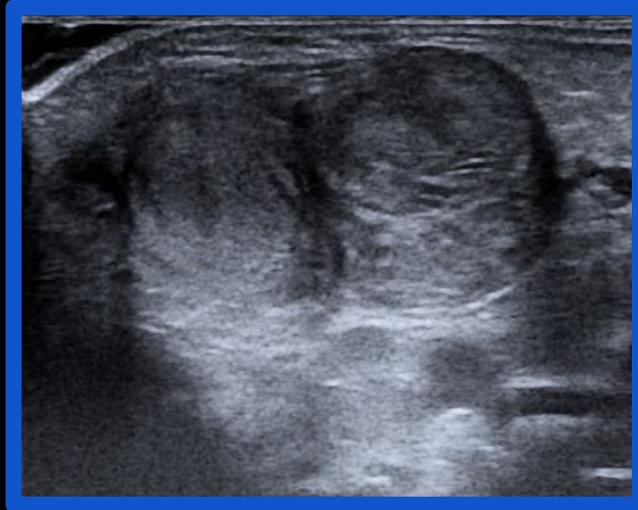
Sergio Díaz Prados, HUVN

Lactante de 25 días que presenta tumoración a nivel cervical derecho de un día de evolución

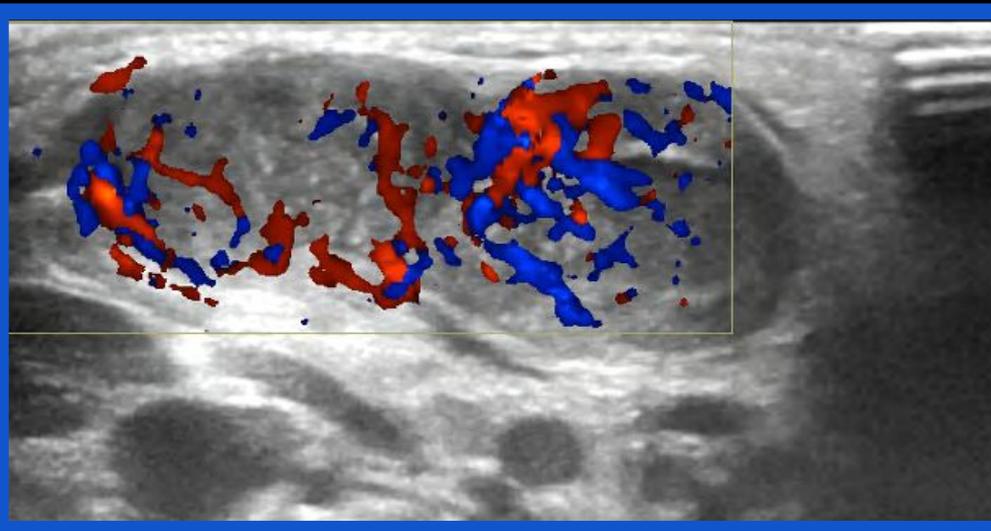
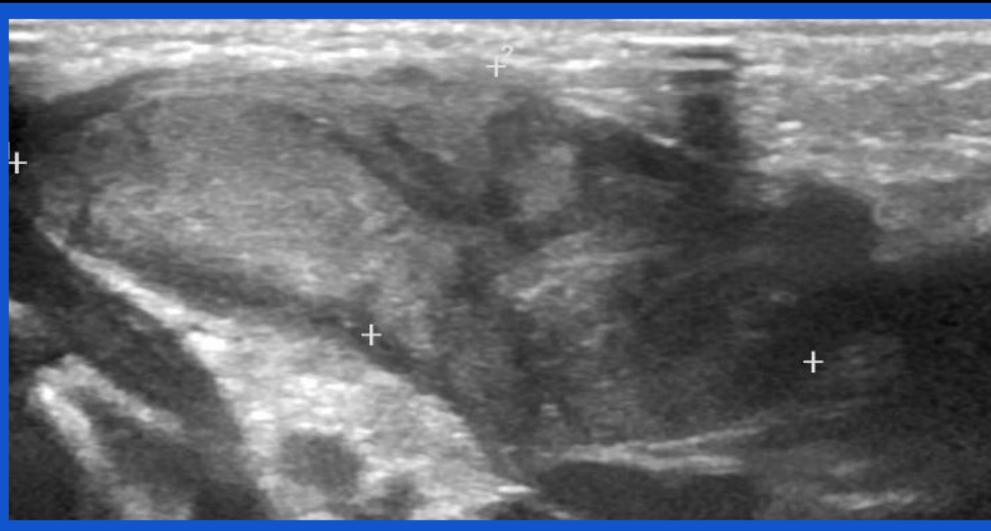
1º ECO:
26/9/2019



¿Hematoma?



2°ECO:
1/10/2019



Diagnóstico diferencial

Persistencia de la lesión bilobulada que engloba al músculo ECM derecho, de aspecto ecogénico y contenido fibrilar en su interior. Llamativo flujo Doppler color arterial de predominio periférico aunque también existe en el interior del lóbulo medial de la lesión. Tamaño y morfología similar a previo.

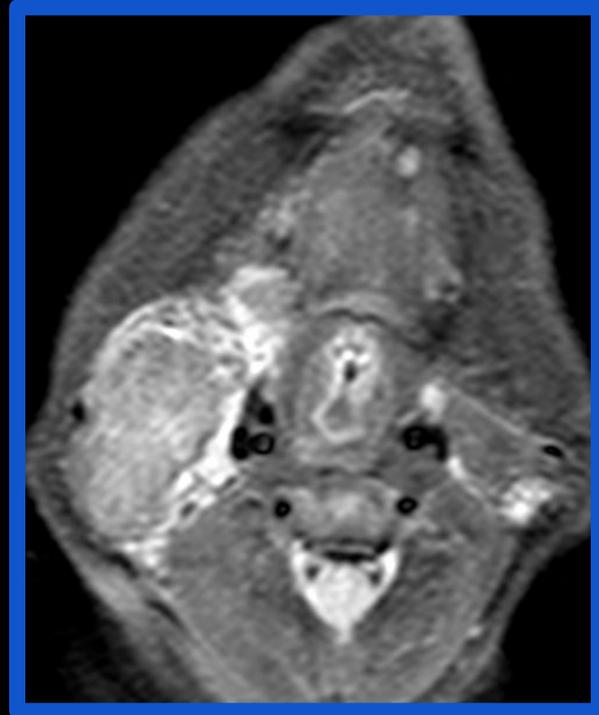
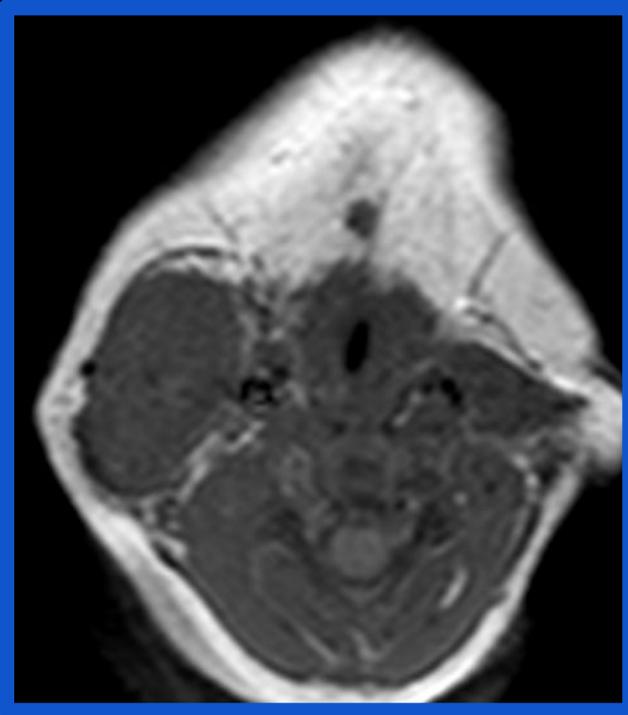
CONCLUSIÓN: Hematoma del ECM, miofibromatosis del ECM (fibromatosis profunda), hemangioma infantil del ECM (por la vascularización). Otras posibilidades... rabiomioma / rabiomiosarcoma, neurofibromas o sarcoma de partes blandas.

RM cervical

Con pérdida: Relación = 5,00
Hallazgos: 0

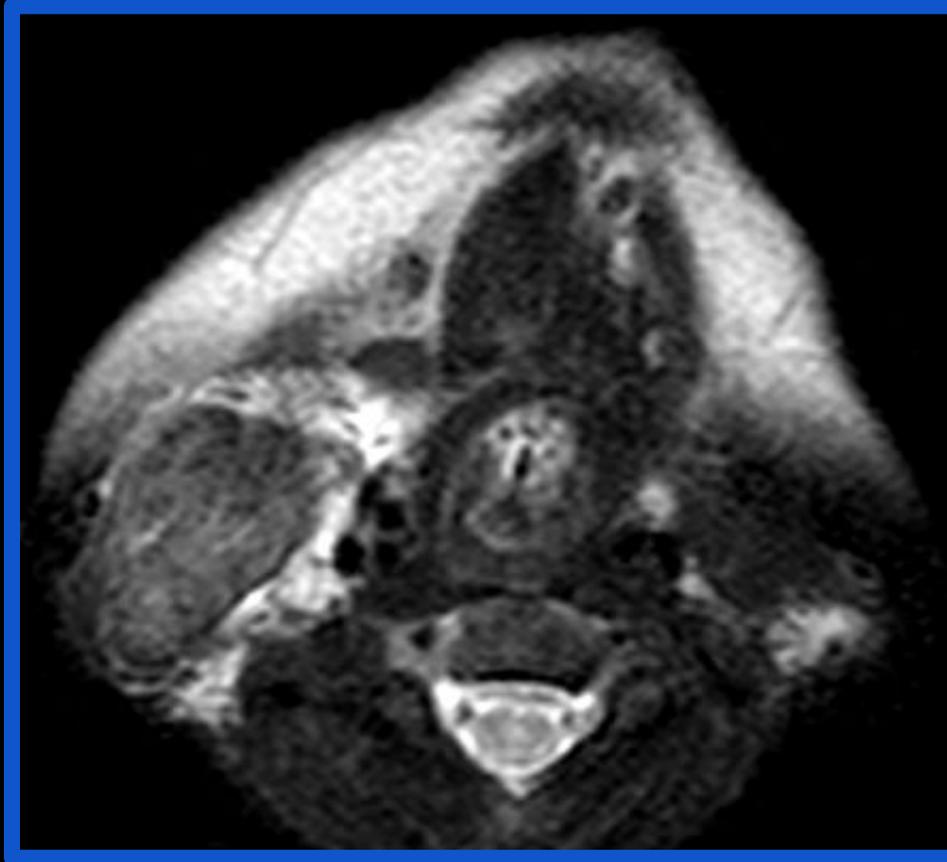
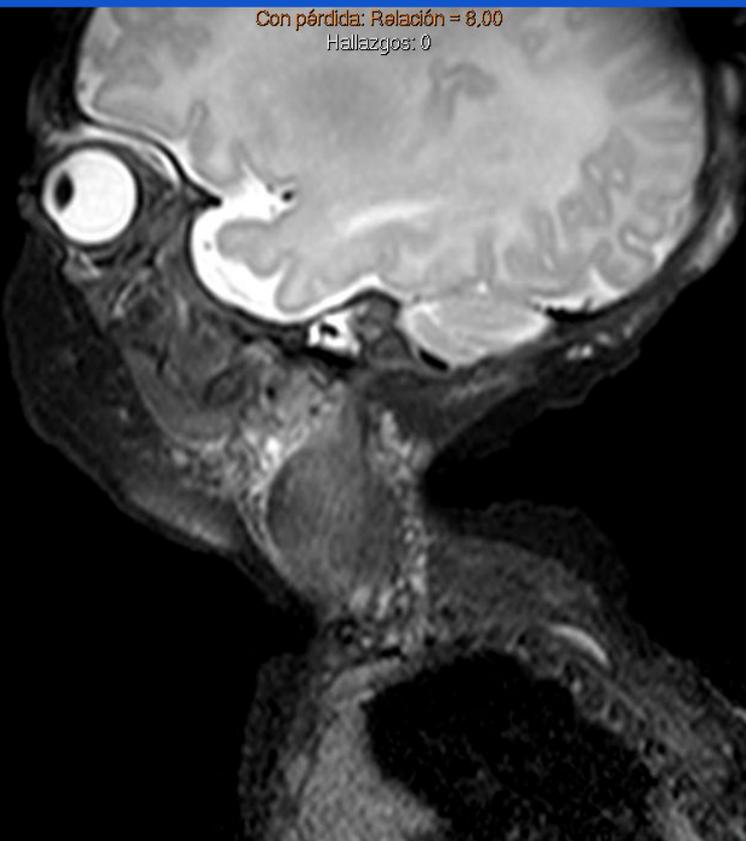


T2COR

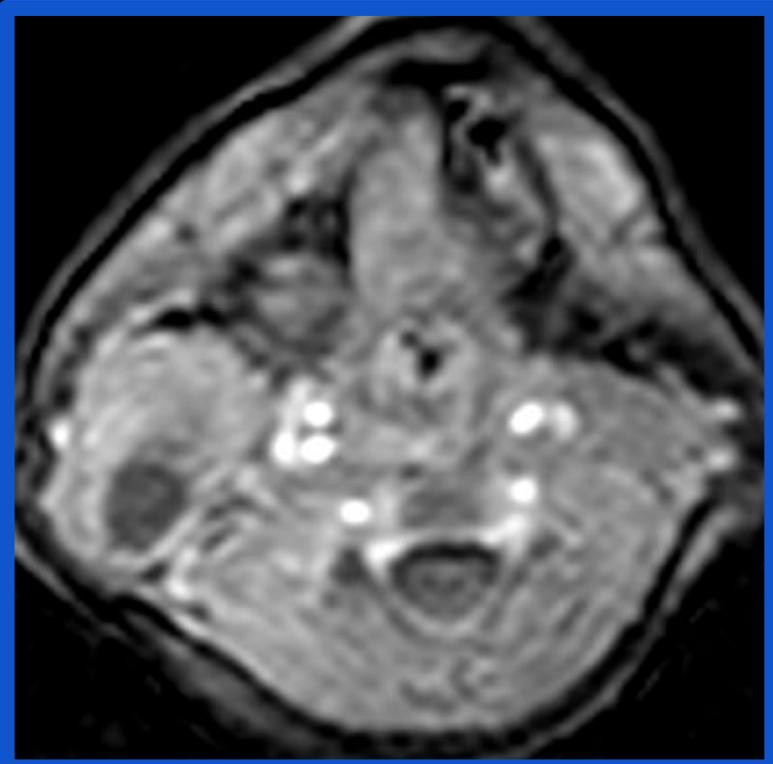


STIR

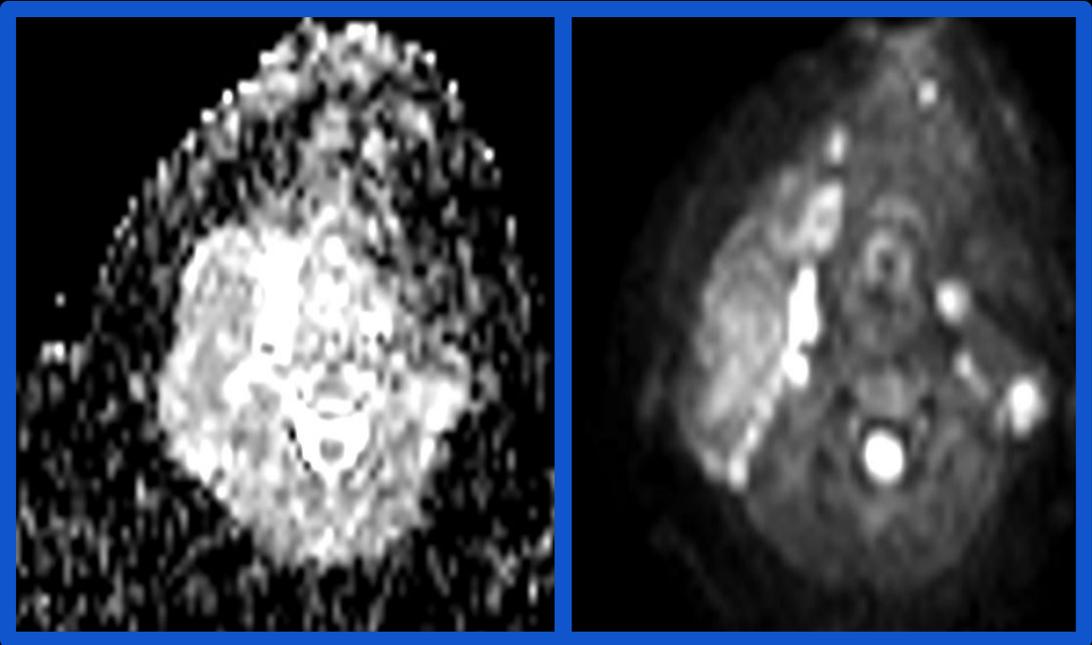
Con pérdida: Relación = 8,00
Hallazgos: 0



T2 SPAIR



THRIVE



DW

RM cervical

- ECM derecho aumentado de tamaño con respecto al contralateral
- Alteración difusa su señal prácticamente desde su inserción
- Edematización difusa de la partes blandas circundantes, incluyendo el espacio yugulo carotídeo derecho
- ¿Hipocaptación central? ¿Necrosis? Lesión compleja
- Lesión limitada a planos musculares sin afectación de otras estructuras
- Adenopatías de tamaño patológico en ángulo mandibular, máximo 13 mm el espacio yugulo carotídeo

Esta lesión en general presenta un comportamiento agresivo, no pudiéndose descartar por imagen un proceso tumoral, para diagnóstico definitivo valorar la realización de estudio anatomopatológico

Diagnóstico diferencial: Masa cervicales pediátricas

Otros

- Fibromatosis colli
- Hemangioma
- Tiroides ectópico
- Timo cervical
- Hematoma

Inflamatorio

- Adenopatía
- Sialoadenitis
- Absceso
- Quiste tirogloso
- Parotiditis

Neoplasias

- Neuroblastoma
- Rabdomiosarcoma
- Teratoma
- Linfoma

Hemangioma

Los *hemangiomas congénitos* son tumores vasculares benignos presentes al nacer.

Los *hemangiomas infantiles*, mucho más frecuentes, con características histológicas y clínicas distintivas. Rara vez se observan al nacer pero 90% aparecen en primer mes de vida. Regresan gradualmente en los siguientes 1 a 3 años.

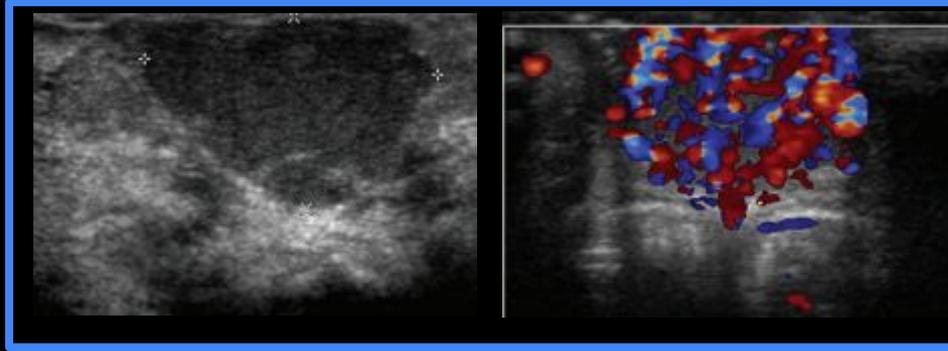
Los *hemangiomas intramusculares* son lesiones poco frecuentes. + Frec en adultos jóvenes. NO son compresibles con la presión sobre la sonda.

Eco: Masas de tejido blando cutáneo o subcutáneo con prominente vascularidad interna, mostrando flujo arterial y venoso, con patrones de onda arterial de alta velocidad y venosa de baja resistencia.

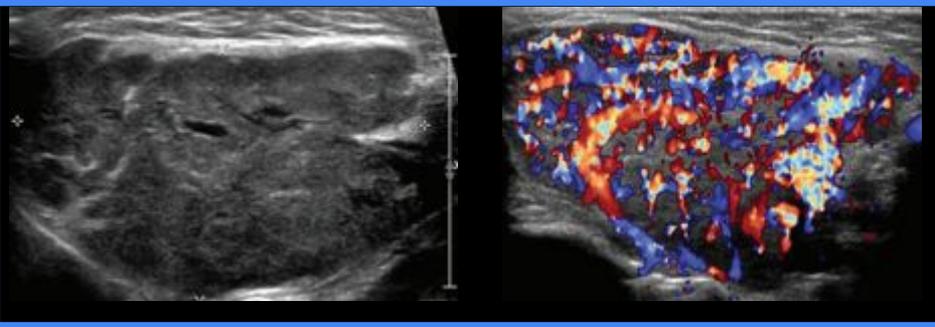
RM: isointensos en comparación con el músculo T1 e hiperintensos T2. Los vasos centrales y periféricos de alto flujo muestran un realce difuso con contraste.

No terapia; sin embargo, complicaciones como el síndrome de Kasabach-Merritt (coagulopatía de consumo)

Hemangioma



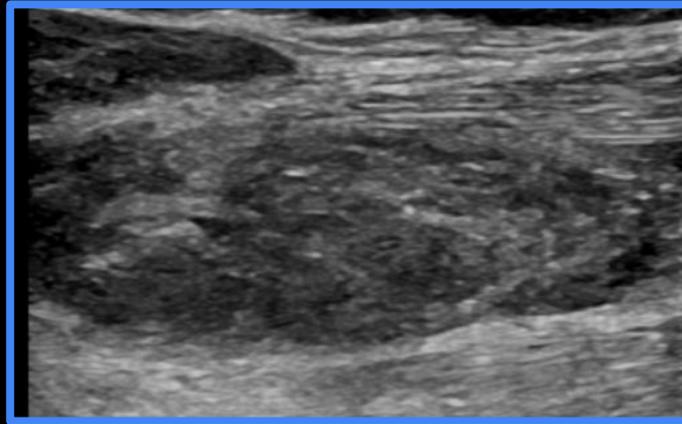
(a, b) Hemangioma en lactante de 6 meses.
Masa compresible de color azulada: bien
definida, hipocóica e hipervascular



(c, d) Hemangioma en lactante de 2
meses: Masa compresible hipervascular en
región parotídea, ligeramente lobulada y
heterogénea

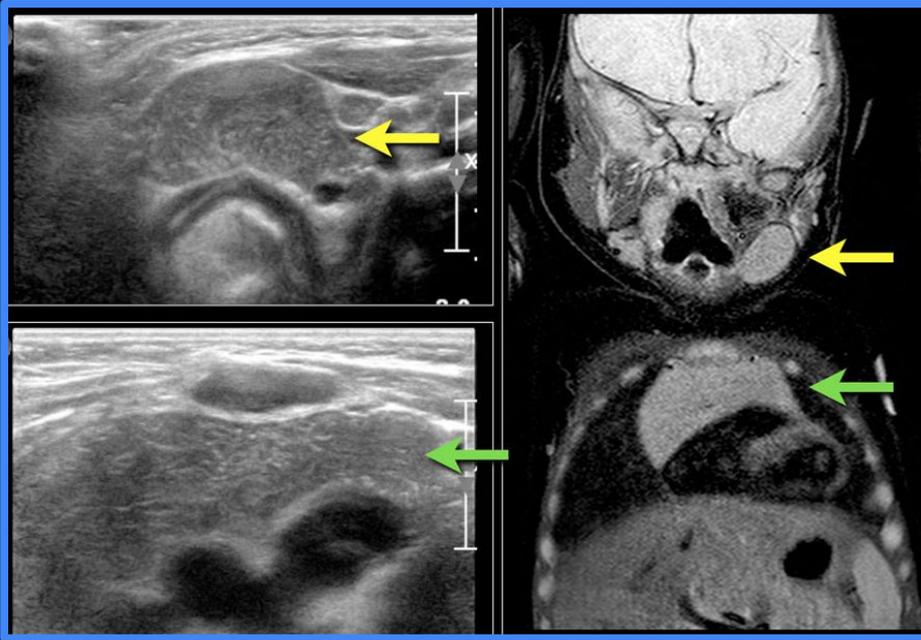
Hematoma

La mayoría de los hematomas del ECM se dan en el período neonatal, y son secundarios a traumatismo obstétrico, donde el estiramiento del músculo genera una hemorragia en el interior de la vaina muscular, que suele resolverse en forma espontánea. La presentación más tardía suele darse en el contexto de traumatismos de moderada a alta energía



Lesión intramuscular avascular heterogénea. Suele localizarse cerca de la unión miotendinosa

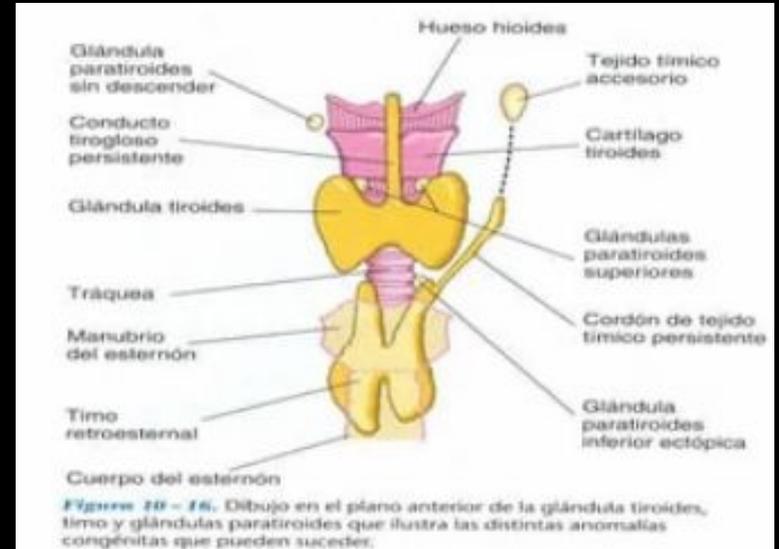
Timo ectópico



Masa entre la glándula parótida y la submandibular (flecha amarilla). Las características de la señal son iguales a la del timo (flecha verde). La ecografía confirmó un remanente tímico ectópico (flecha amarilla), con características ecográficas idénticas al timo ortotópico (flecha verde). Izquierda: timo ortotópico; derecha: timo ectópico

El tejido tímico ectópico puede aparecer en cualquier lugar a lo largo del camino de descenso a través del conducto timofaríngeo.

Eco: Mismas características que timo normal; en “cielo estrellado”. Focos hiperecoicos discretos distribuidos homogéneamente

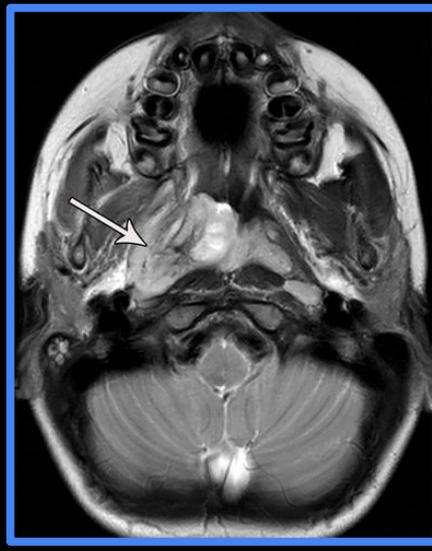


Rabdomiosarcoma

Rabdomiosarcomas puede surgir en casi cualquier parte del cuerpo. Tumores de células pequeñas y redondas de bajo grado que son similares a otras neoplasias malignas pediátricas, como el neuroblastoma, el sarcoma de Ewing y el linfoma.

La ecografía (US) suelen mostrar una ecogenicidad baja a media, con vascularidad interna variable en el Doppler color.

En RM suele ser isointenso a ligeramente hiperintenso en las imágenes ponderadas en T1 e hiperintenso en T2, con un marcado realce por contraste (rápido y altas pendientes en fase arterial), y posible hemorragia o necrosis intralesional. La difusión es variable.



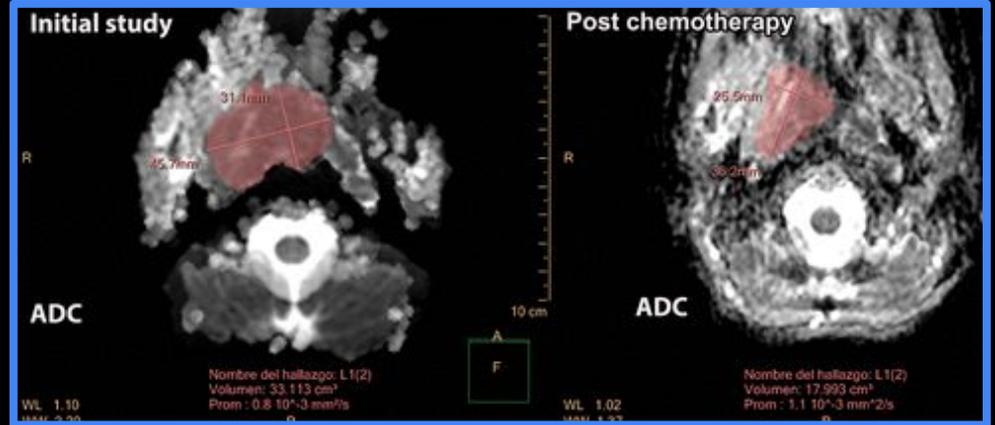
Rabdomiosarcoma embrionario que afecta el espacio parafaríngeo en 7 años.

(a) En T2: masa lobulada heterogéneamente hiperintensa (flecha)

(b) T2 1 mes tras tto: disminución en el tamaño de la masa (flecha).

(c) volumétrica de ADC: inicial de 33 ml. tras tto 18 ml

(d) ADC antes del tto: $0,77 \times 10^{-3} \text{ mm}^2 / \text{seg}$. Después $1,09 \times 10^{-3} \text{ mm}^2 / \text{seg}$ con un histograma de ADC corto y ancho correspondiente con desplazamiento hacia la derecha (flecha pequeña).



Fibromatosis colli

Entidad BENIGNA

Las fibromatosis musculoesqueléticas: Amplio espectro de neoplasias fibroblásticas y miofibroblásticas. Las fibromatosis superficiales en adultos (palmar y plantar) y en niños (fibroma aponeurótico). Las fibromatosis profundas en adultos (tipo desmoide y pared abdominal) y en niños (fibromatosis colli y miofibroma).

3 grupos clínicos de tortícolis en la infancia: (a) fibromatosis colli (pseudotumor de la infancia o pseudotumor del esternocleidomastoideo), (b) tortícolis muscular, sin masa clínicamente y (c) tortícolis postural, ni masa ni rigidez del ECM.

Una teoría sugiere que la compresión traumática del cuello durante el parto podría causar necrosis por presión o oclusión del sistema de drenaje venoso, con el subsecuente desarrollo de edema muscular, degeneración de fibras y fibrosis. El hecho de que exista hemorragia subyacente está discutido.

Epidemiología: Suele presentarse unas semanas después del nacimiento. Presentación clínica de tortícolis. El músculo esternocleidomastoideo derecho es el más comúnmente afectado (73% de las veces)

Fibromatosis colli

Entidad BENIGNA

Clínica: Cabeza del bebé inclinada hacia el lado afectado con una ligera rotación de la barbilla hacia el lado contrario. **Hinchazón en el cuello y/o tortícolis.** + Frec. unilateral. Masa cervical dura y creciente. Puede descubrirse una masa no dolorosa en el cuerpo del ECM. Esta masa aumentará de tamaño durante unas semanas, se estabilizará en 2-3 meses y luego desaparecerá lentamente entre los 4 y 8 meses.

En algunas ocasiones puede afectar también al trapecio.

Tratamiento: Fisioterapia. Resolución en plazo de 4 a 8 meses

AP: Los cambios típicos observados en la evaluación histológica incluyen fibras musculares esqueléticas alternantes que han sufrido atrofia o degeneración y una proliferación fibroblástica-miofibroblástica que evoluciona como una cicatriz. Esta infiltración de la lesión en el músculo esquelético no debe confundirse con un crecimiento agresivo. Al igual que en otros tipos de fibromatosis, el grado de celularidad es variable

Fibromatosis colli

Entidad BENIGNA

Ecografía: Técnica de elección

Agrandamiento difuso del músculo ECM; de su vientre muscular, de aspecto fusiforme con extremos del músculo más afilados. Movimiento en tiempo real con el músculo.

Ecogenicidad puede variar según grado de fibrosis siendo homogénea solamente en el 50% de los casos con zona central de hipocogénica, ¿Márgenes irregulares? ¿Afectación de otros planos?

Flujo Doppler Onda de alta resistencia. La presencia de focos calcificados hiperecoicos sugiere una hemorragia previa!!

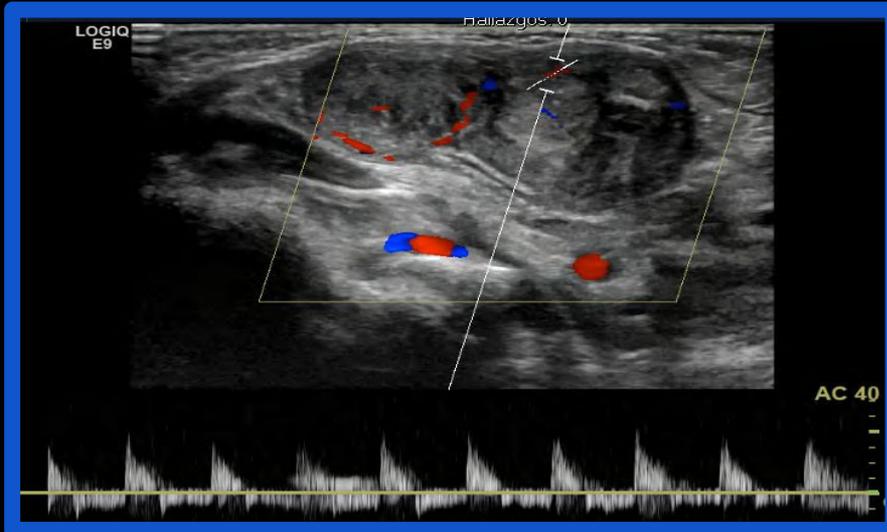
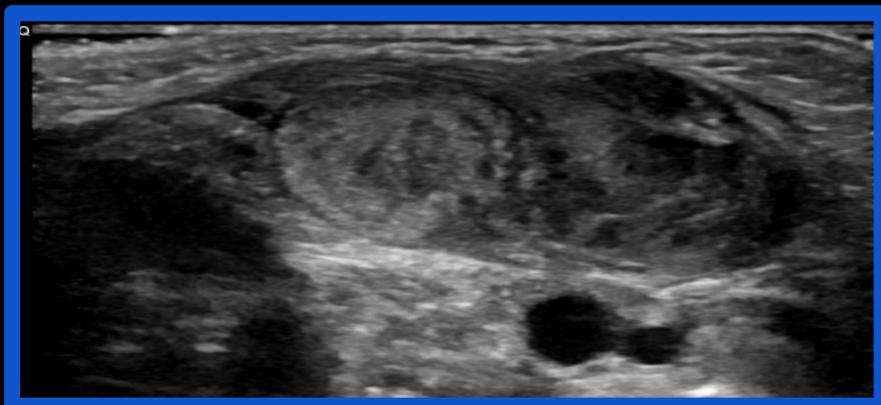
TC:

No indicada de rutina. Por lo general, muestra un agrandamiento difuso del esternocleidomastoideo que se aísla de la musculatura vecina normal. Los planos grasos adyacentes están bien conservados. A veces, puede haber calcificación

RM: Persist > 12 m- Atípico por ecografía

+ Frec hiperintensidad difusa T2, hasta una hipointensidad T1 y T2. En un estudio de Parikh et al, los hallazgos de RM fueron positivos para cambios musculares en solo el 30% de los pacientes con CMT.

3ºECO: 6/10/2019

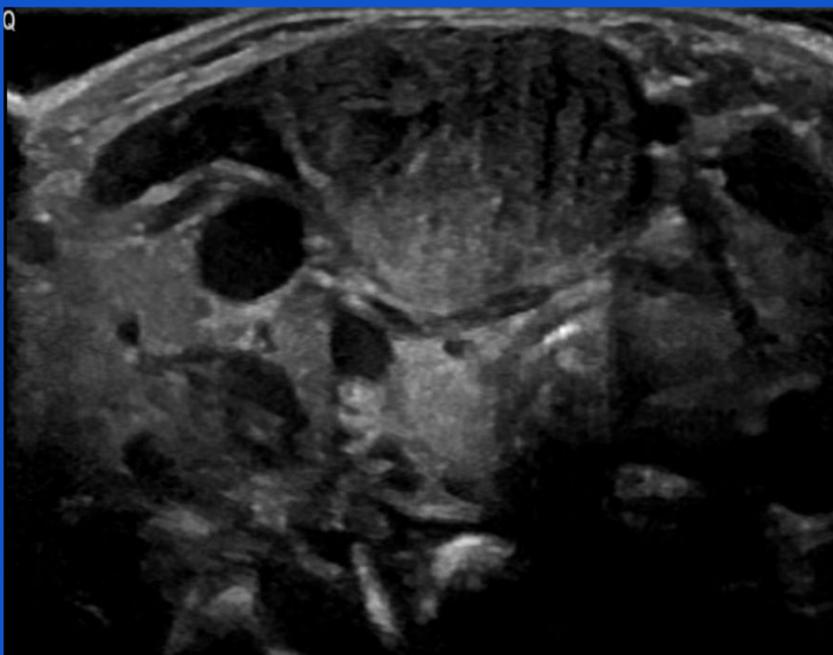


4ºECO: 1/10/2019



Otros casos

2



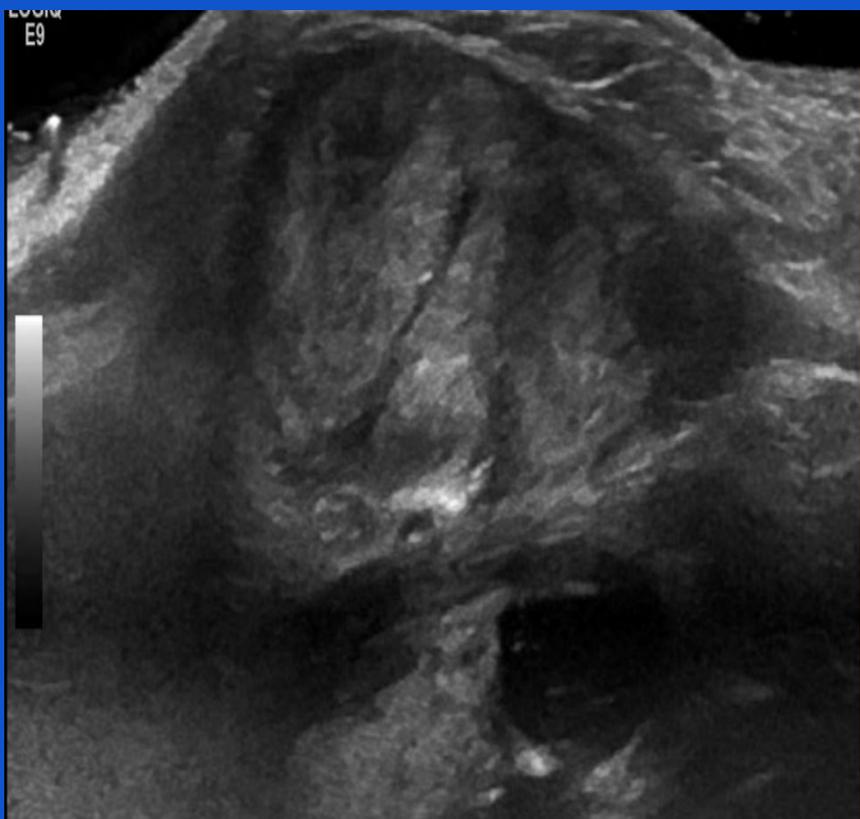
Se visualiza al músculo esternocleidomastoideo engrosado en el lado derecho, con una apariencia fusiforme, interrumpiendo la estructura fibrilar habitual del mismo.

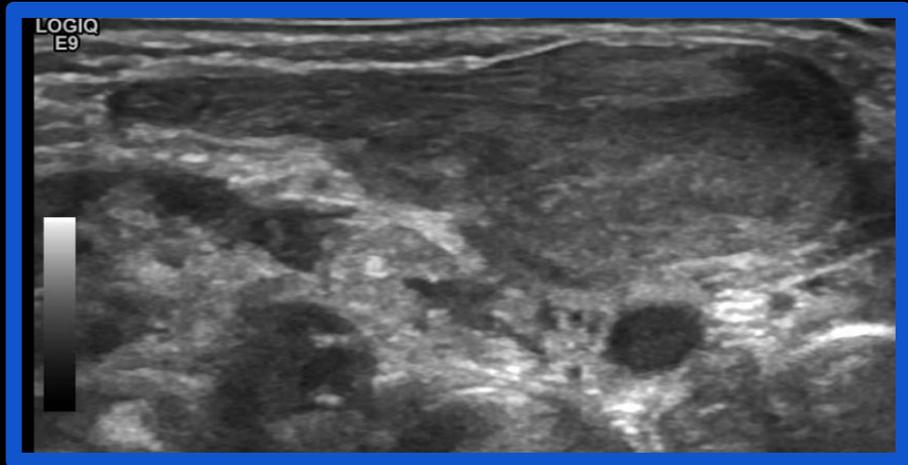
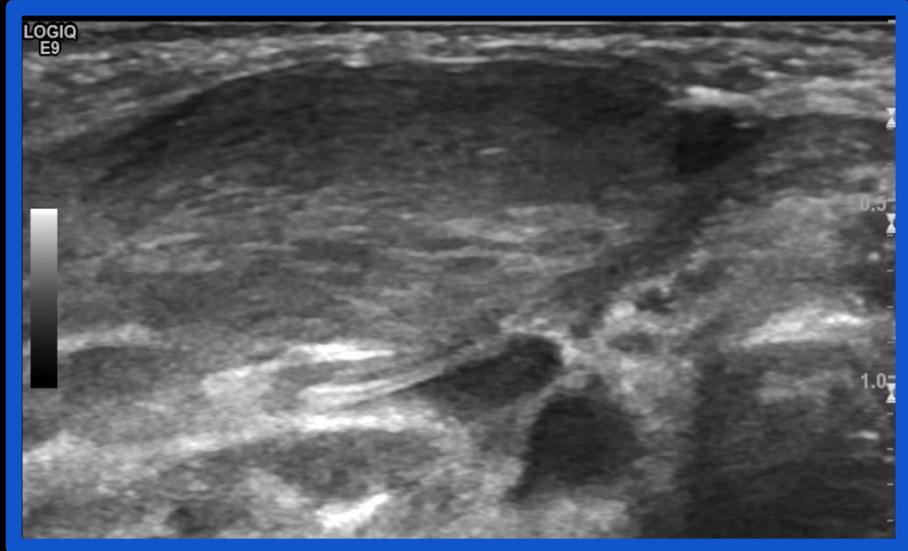
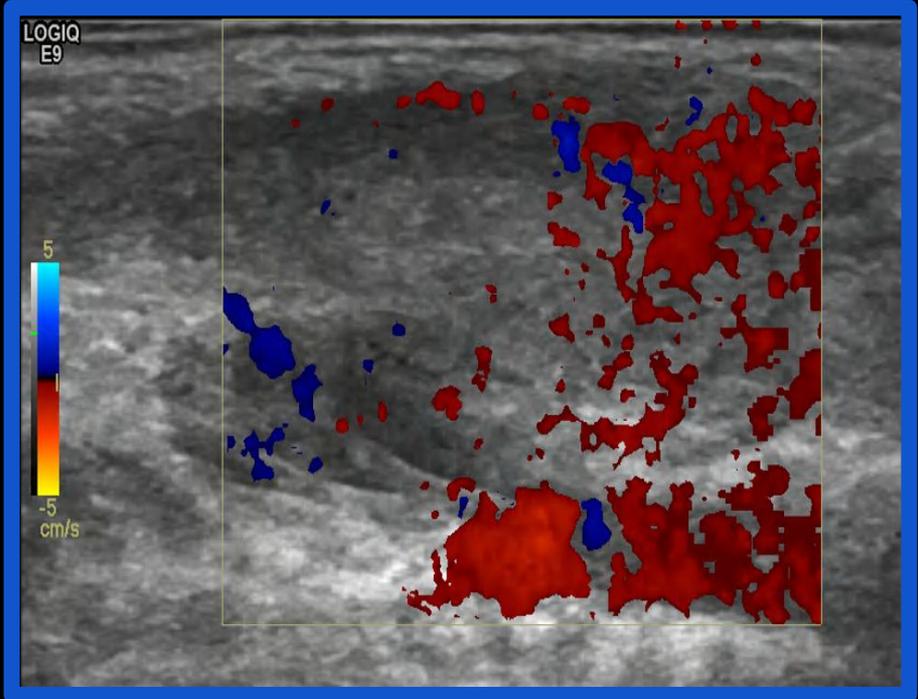
El músculo esternocleidomastoideo izquierdo de apariencia normal.

No adenopatías laterocervicales de tamaño significativo.

Hallazgos compatibles con fibromatosis colli.

3



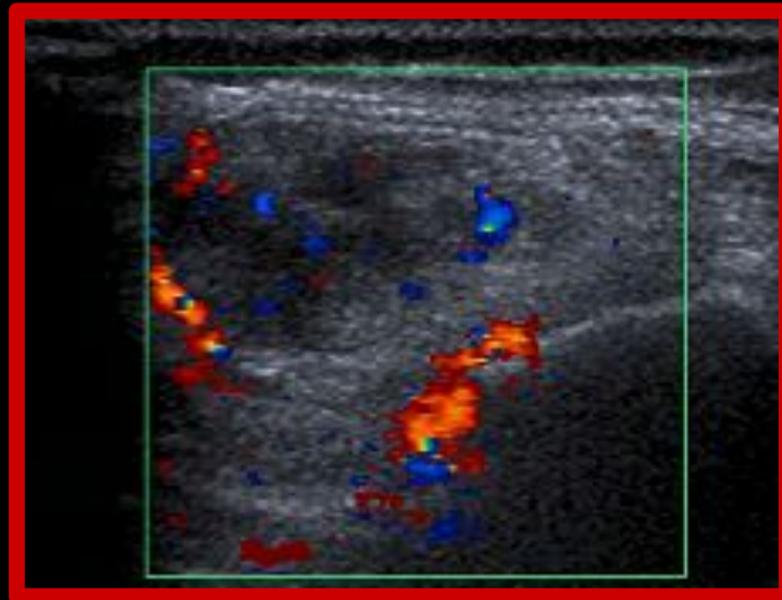
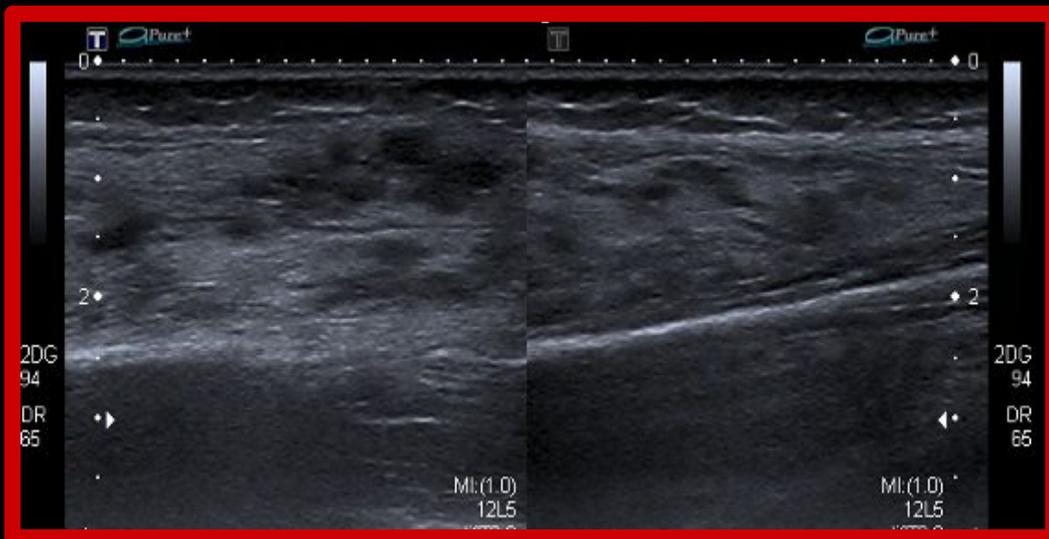
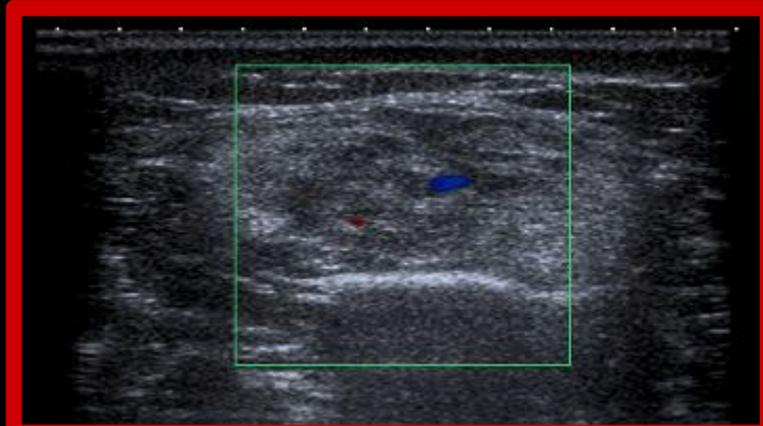
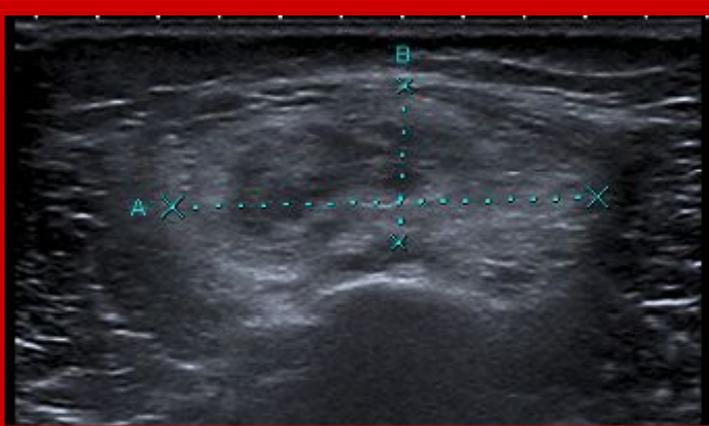


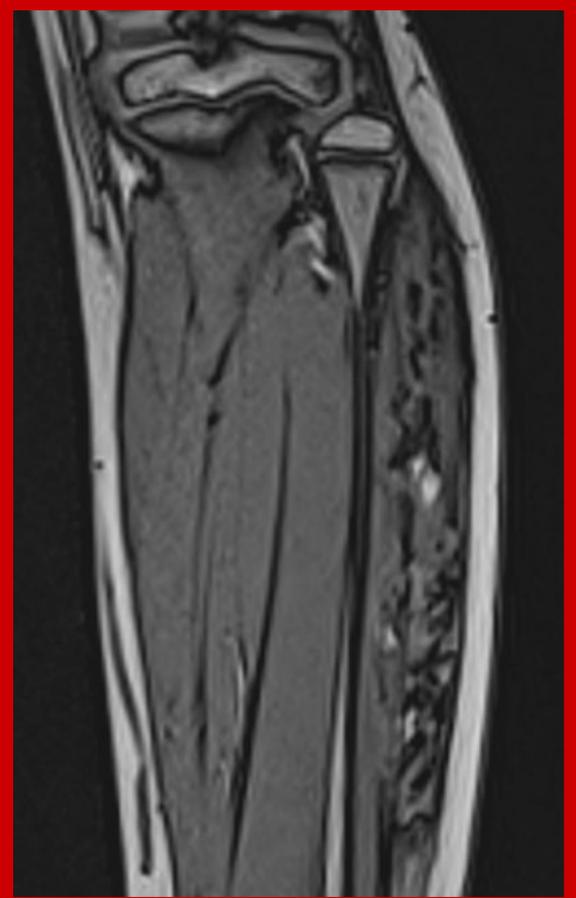
4

Niña de 11 años con tumoración en pierna izquierda
sin dolor asociado

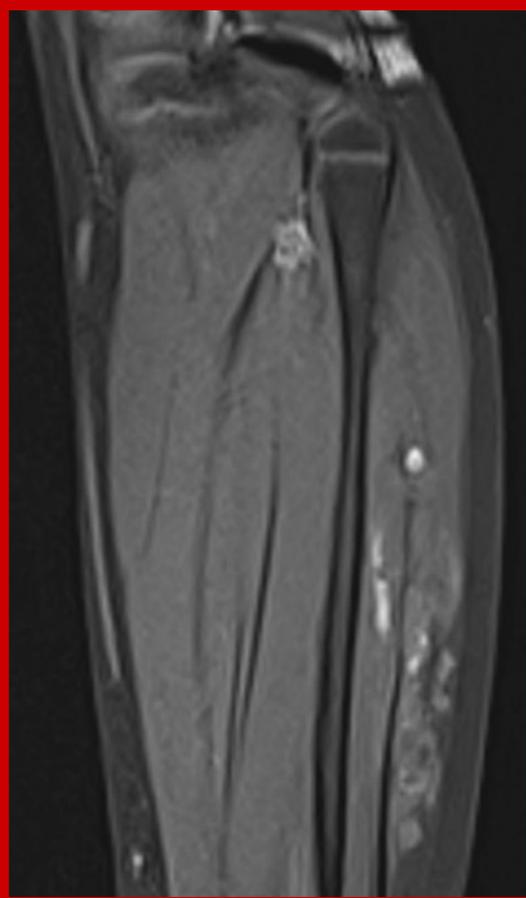
1º ECO:
16/2/2022

¿Sarcoma?

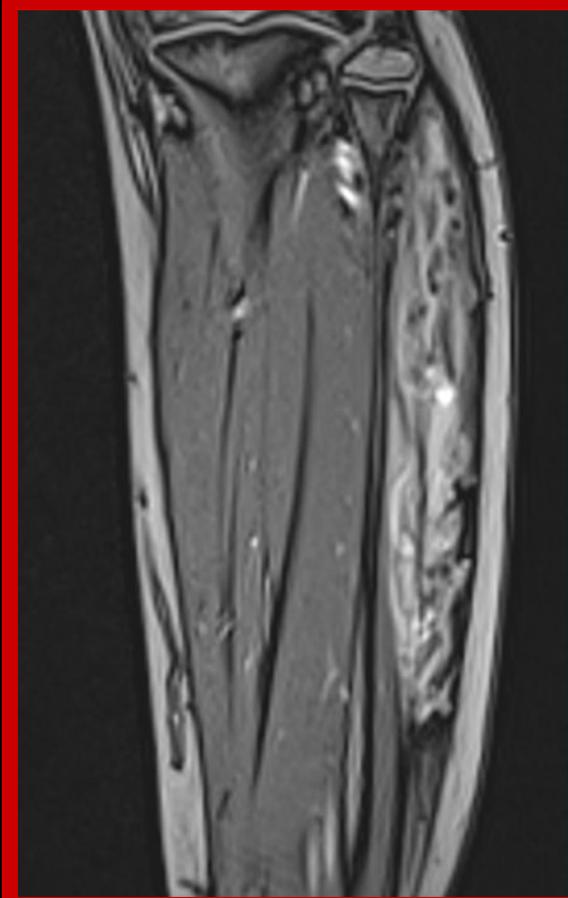




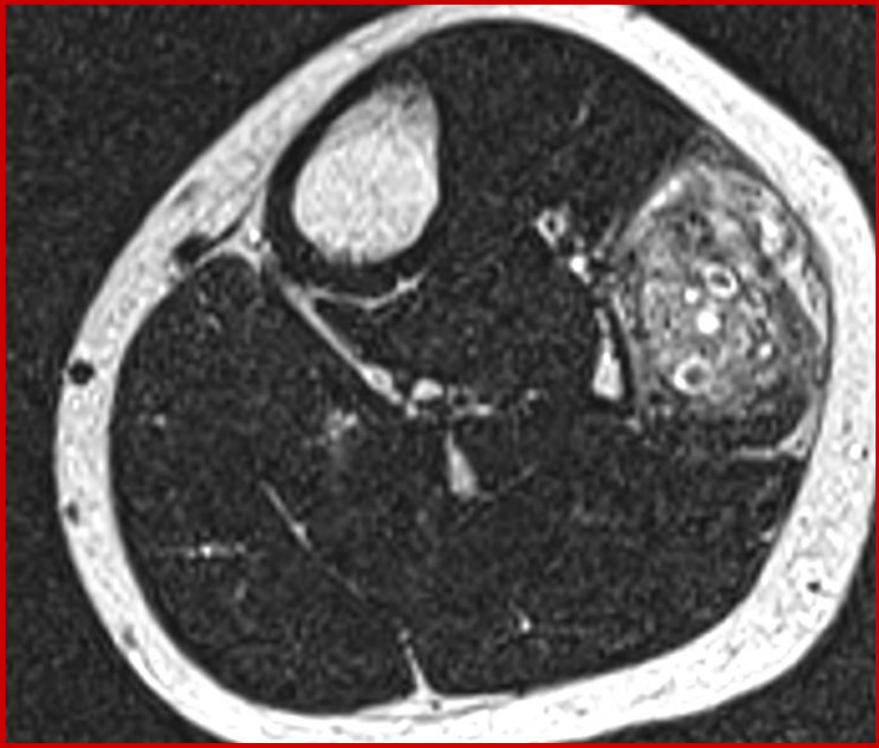
T1DIXON



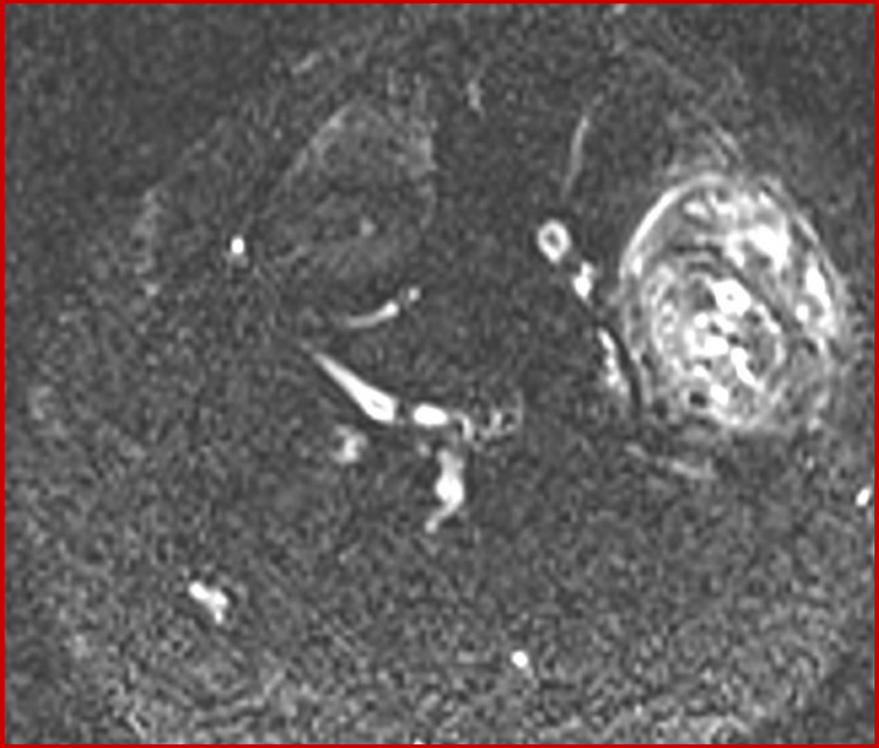
T1DIXONFS



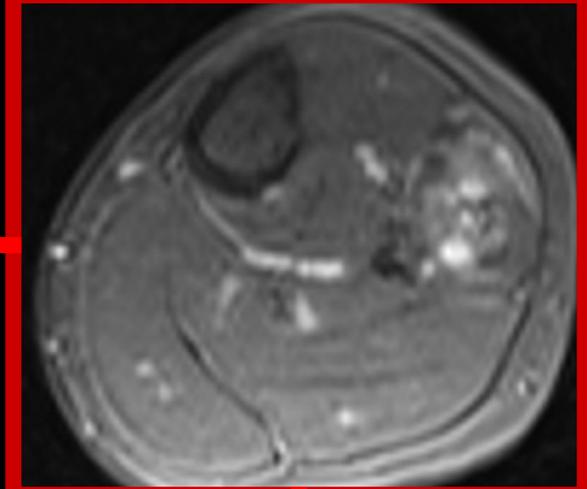
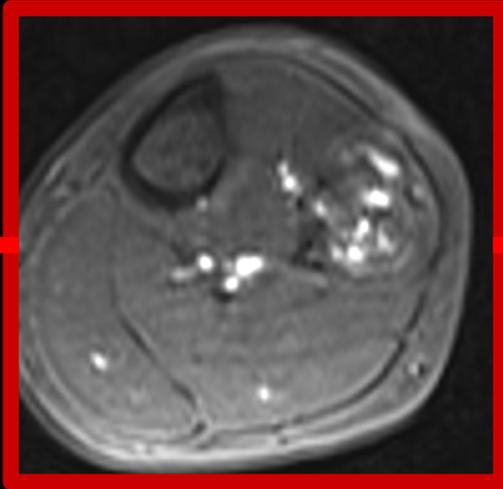
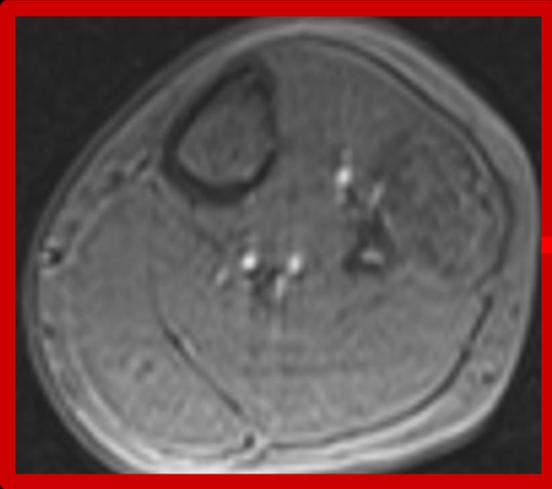
**T1DIXON
POSTCONTR**



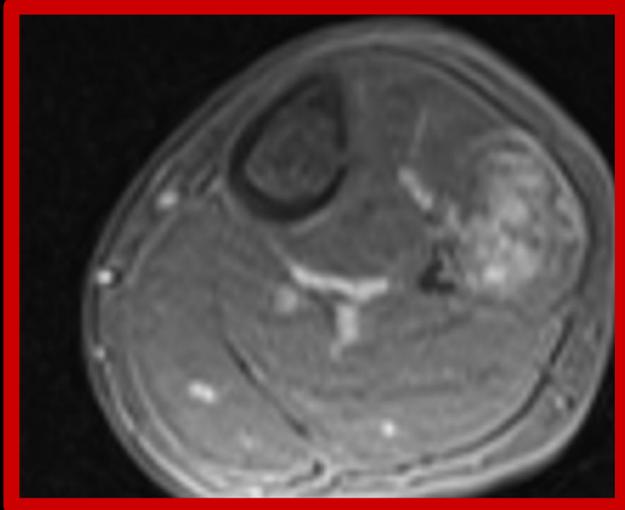
T2



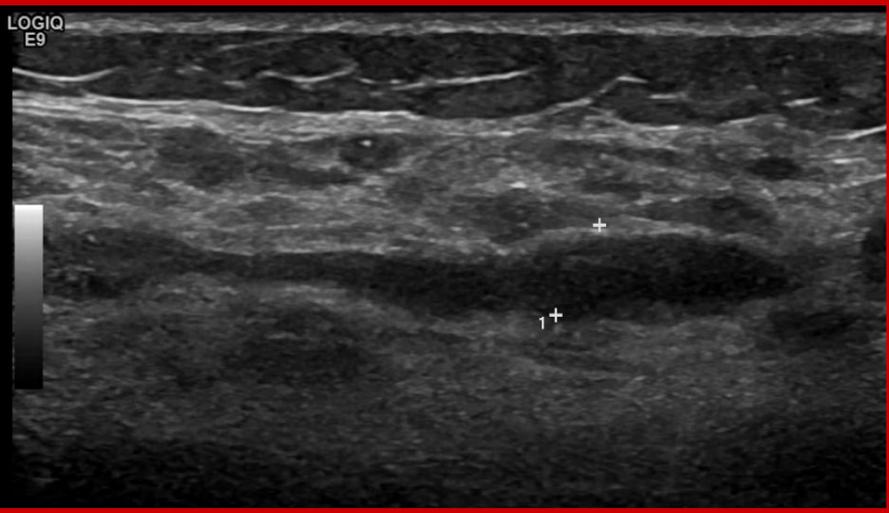
STIR



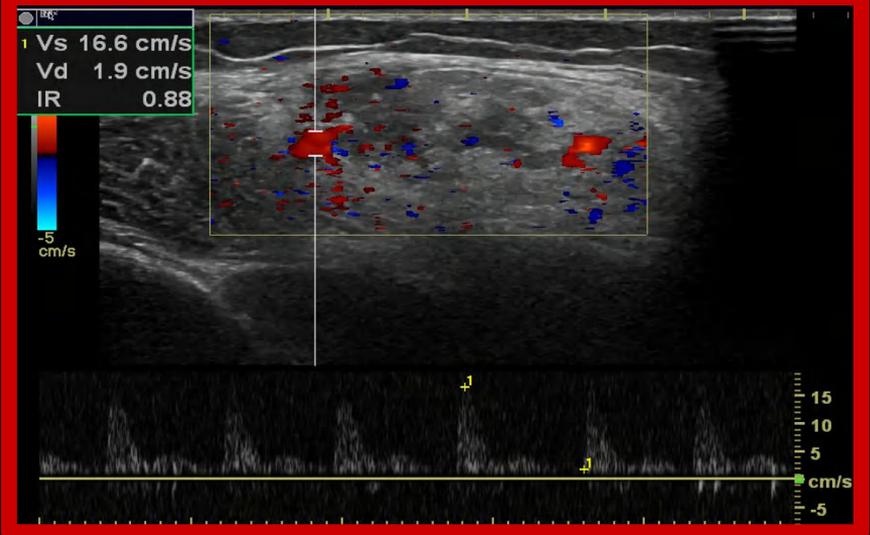
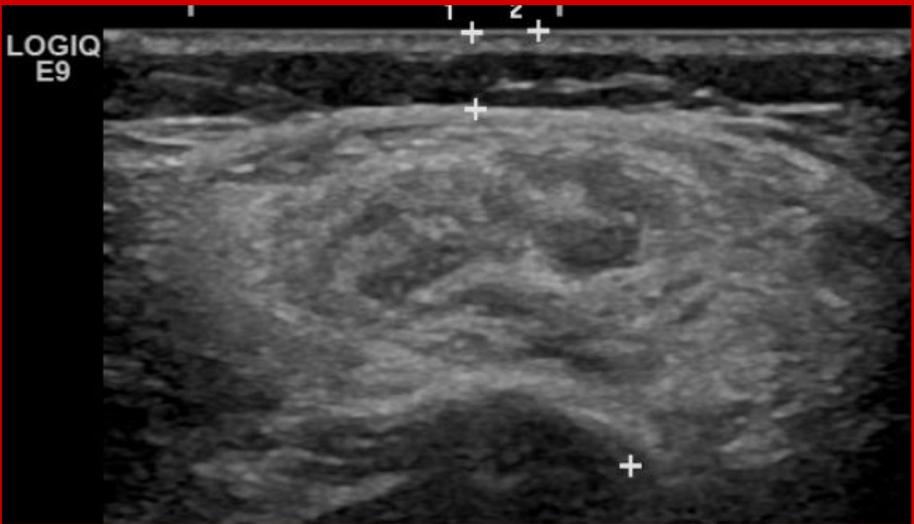
PERFUSIÓN



LOGIQ
E9



LOGIQ
E9



Anomalía vascular fibroadiposa

Entidad descrita recientemente; 2014; categoría "provisionalmente no clasificada" de la clasificación ISSVA. No es un hemangioma intramuscular al uso.

La anomalía vascular fibroadiposa (FAVA): Anomalía vascular INTRAMUSCULAR que consiste en flebectasia + reemplazo fibroadiposo del músculo que se describió por primera vez en 2014.

Epidemiología: Niños y adultos. 4:1 para las mujeres. Más frecuente en MMII.

Clínica: Dolor constante más intenso que otras malformaciones venosas. Limitación de movilidad del músculo afectado; + frec: pantorrilla., antebrazo y muslo.

A.P.: Tejido fibroso denso, reemplazo graso, atrofia muscular, venas displásicas y agregados linfoplasmocitarios en el músculo esquelético. También pueden asociarse pequeñas malformaciones linfáticas, así como trombos y flebolitos. Mutación somática activadora en **PIK3CA**.

Anomalía vascular fibroadiposa

Puede manifestarse como una malformación venosa (VM) o linfático-venosa, rodeada de tejido fibroadiposo,

Eco: Lesión INTRAMUSCULAR hiperecoica-heterogénea con pérdida del patrón fibrilar normal del músculo esquelético. Asocia venas dilatadas +/- flebolitos. En Doppler no muestran flujo arterial aumentado.

RM: - Masa de tejido blando con reemplazo de grasa muscular por señal heterogénea T1 y T2. - Realce tras administración de contraste. - Afectación intramuscular aislada o extensión transfascial +/- afectación subcutánea. - Venas dilatadas/tortuosas dentro o adyacentes a la masa. - Cambios óseos reactivos

TTO: Escleroterapia trata venas anormales pero no resuelve el componente fibroadiposo. A veces requieren terapia quirúrgica y fisioterapia. Recientemente se ha propuesto crioablación.

Diagnóstico diferencial

Sarcomas de partes blandas

Malformaciones arteriovenosas

Diagnóstico diferencial

7-10% de tumores pediátricos, manifestaciones por imagen variables según estirpe.

Sarcomas de partes blandas

Rabdomiosarcoma (embrionario, alveolar, botrioide) — Rabdoide Extrarrenal --- Fibrosarcoma --- Epitelioide --- Tumor Maligno de la Vaina del Nervio Periférico (MPNST) --- Sinovial — Sarcoma de Ewing Extraóseo

Similitudes en el Diagnóstico por Imagen

Heterogeneidad T2: **MUY alta heterogeneidad debido a necrosis, hemorragia, o cambios mixoides internos.** Isointensidad T1 con respecto a músculo: **Salvo zonas de hemorragia o necrosis.**

Restricción en Difusión: **Restricción muy alta en la difusión en áreas sólidas (muy alta celularidad).**

Curvas de Realce en DCE (tipo III y IV): **La DCE es una herramienta valiosa en estos tumores, ya que permite distinguir entre áreas necróticas (tipo I) y las sólidas más activas (tipo III o IV).**

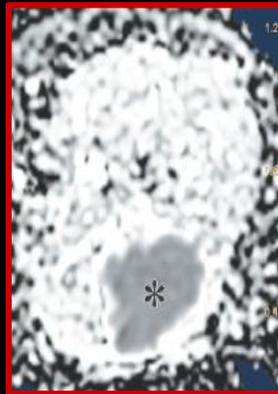
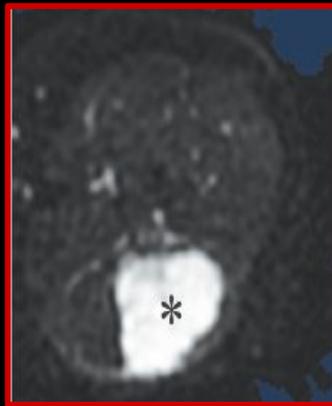
Notas:

Rabdomiosarcoma (cabeza-cuello, retroperitoneo y paratesticular): El tipo botrioide mucha necrosis y hemorragia

Sinovial (rodilla): "Triple señal": calcio sangre y necrosis. Más componente quístico.

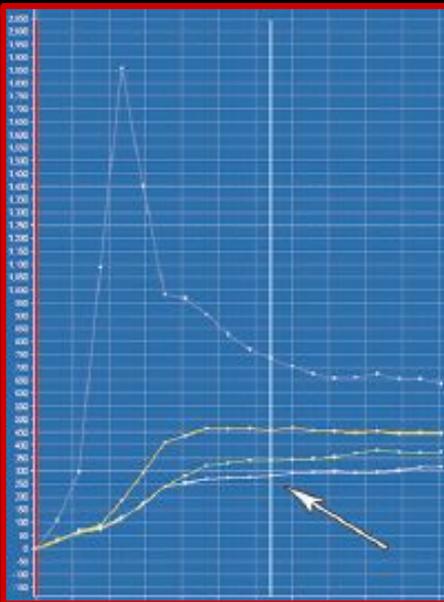
Fibrosarcoma: "Más homogéneo": Realce más tardío y MUY alta celularidad.

Fibrosarcoma: "Más homogéneo": Realce más tardío y MUY alta celularidad.



Rabdomiosarcoma alveolar:

- T2 FATSAT: heterogéneamente hiperintensa (*) con un componente periférico quístico o necrótico (flecha)
- DCE: Curva TIC tipo III o IV (flecha blanca). La curva azul representa el estándar de referencia de captación arterial.
- Restricción de la difusión en la masa (*). (Valor de ADC de $0.78 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ con un histograma de ADC alto y marcado antes del tratamiento (flecha blanca). Flecha negra es después del tto.



Diagnóstico diferencial

Centrándonos en tumores: Benignos: hemangioma capilar, de células fusiformes, epitelioides, angioblastomas...Malignos: angiosarcoma, hemangioendotelioma...

Tumor: Un hemangioma infantil subcutáneo más profundo con estigmas cutáneos mínimos o ausentes puede generar la preocupación del pediatra. Son masas blandas relativamente compresibles.

Altamente vasculares: Mostrando cinco o más vasos por centímetro cuadrado. Onda arteriales de baja resistencia. Durante la involución, estas lesiones muestran una ecogenicidad creciente, con disminución de la vascularidad y aumento de la resistencia vascular.

Malformaciones venosas aisladas o extensas tienden a aparecer como masas lobuladas de intensidad de señal de fluido en los tejidos blandos. Los trombos pueden verse oscuros en las imágenes ponderadas en T2 y pueden ser brillantes en T1, mientras que los flebolitos son oscuros en todas las secuencias debido a sus calcificaciones. Las calcificaciones redondeadas y bien definidas dentro de una masa de tejido blando en pediatría suelen indicar malformación venosa

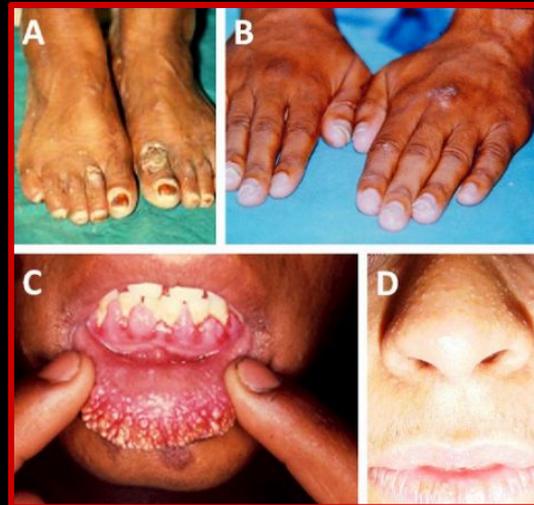
La malformación linfática simple es una masa de canales revestidos por endotelio que carecen de paredes con músculo. Las lesiones microquísticas tienen una apariencia más sólida en la imagen y pueden mostrar un realce difuso. Presentan señal alta T2 por lo general. Evaluar niveles líquido-líquido. Pueden contener contenido proteico. ECO: masas quísticas multiloculares con tabiques internos de espesor variable. Contenido quístico: generalmente anecoico; hiperecoico si contiene restos, alta concentración de lípidos, infección o hemorragia.

Síndrome de Cowden

- Lesiones mucocutáneas (90%): presentes en >90% de los casos: Pápulas y papilomatosis
- Macrocefalia
- Bocio multinodular
- Pólipos hamartomatosos
- Leiomiomatosis

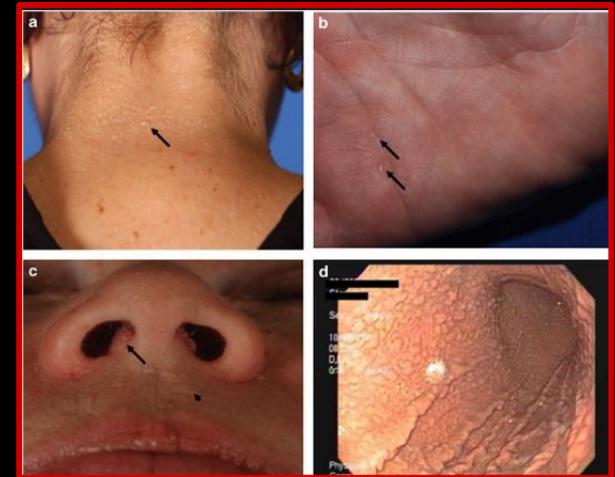
La proteína homóloga de fosfatasa y tensina (PTEN) es un producto del gen supresor de tumores. Presente en los síndromes de Cowden y Bannayan-Riley-Ruvalcaba.

Una variedad de lesiones hamartomatosas vasculares y grasas, que incluyen masas de alto y bajo flujo, se agrupan actualmente como hamartomas de tejido blando asociados a PTEN



Bannayan-Riley-Ruvalcaba

- Macrocefalia
- Lipomatosis
- Angiolipomas
- Hemangiomas
- Pólipos intestinales



BIBLIOGRAFÍA

- Haque, S., Shafi, B. B. B., & Kaleem, M. (2012). Imaging of Torticollis in Children. *RadioGraphics*, 32(2), 557-571. Obtenido de RSNA, *Radiographics Journal*.
- Murphey, M. D., Ruble, C. M., Tyszko, S. M., Zbojniewicz, A. M., & Potter, B. K. (2009). Musculoskeletal Fibromatoses: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*, 29(7), 2143-2176. Obtenido de RSNA, *Radiographics Journal*.
- Bansal, A. G., Oudsema, R., Masseur, J. A., & Rosenberg, H. K. (2018). US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. *RadioGraphics*, 38(4), 1239-1263. Obtenido de RSNA, *Radiographics Journal*.
- Wang, M. X., Kamel, S., Elsayes, K. M., Guillerman, R. P., Habiba, A., Heng, L., Revzin, M., Mellnick, V., Iacobas, I., & Chau, A. (2022). *Vascular Anomaly Syndromes in the ISSVA Classification System: Imaging Findings and Role of Interventional Radiology in Management*. *RadioGraphics*, 42(6), 1598-1620. <https://doi.org/10.1148/rq.210234>
- Merrow, A. C., Gupta, A., Patel, M. N., & Adams, D. M. (2016). 2014 Revised Classification of Vascular Lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-Pathologic Update. *RadioGraphics*, 36(5), 1494-1516. <https://doi.org/10.1148/rq.2016150197​;contentReference>.
- Ufuk, F. (2021). PIK3CA-related Overgrowth Spectrum (PROS): CLOVES Syndrome and Coexisting Fibroadipose Vascular Anomaly. *Radiology*, 299(2), 486-490. <https://doi.org/10.1148/radiol.2021192803​;contentReference>