

PRESENTACIÓN DE CASO

Presentación de un paciente de cuatro meses de edad con neuroblastoma suprarrenal

Presentation of one Patient of Four Month of Age with a Suprarrenal Neuroblastoma

Leonor Núñez Moreno¹, Antonio Carlos Estrada Santana²

1. Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.
2. Médico Residente de primer año de la Especialidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.

RESUMEN

Los neuroblastomas son una forma de cáncer infantil que se diagnostica comúnmente en el primer año de edad. Estos tumores, derivados de la cresta neural, se localizan en las glándulas suprarrenales o en territorio extrarrenal, que tienen características clínicas y biológicas curiosas pues existen desde casos con remisión espontánea hasta otros con progresión tumoral, escasa respuesta terapéutica y la muerte del paciente. Se presentó un caso de una paciente femenina de cuatro meses de edad que fue atendida en el Hospital Pediátrico Universitario de Holguín; fue remitida de su área de salud por presentar como hallazgo ultrasonográfico una masa sólida de 38 x 36 mm de bordes bien definidos en el borde superior del riñón izquierdo; exámenes de laboratorio negativos. Se realizó resección del tumor con adecuada evolución postquirúrgica. La biopsia informó neuroblastoma suprarrenal izquierdo, indiferenciado, de pobre estroma e histología desfavorable que medía 5 x 4 cm de diámetro e infiltraba algunas áreas de la cápsula.

Palabras clave: neuroblastoma, neuroblastoma suprarrenal, lactante.

ABSTRACT

The neuroblastoma is a kind of cancer in infants that is commonly diagnosed in the first year of age. These tumors, caused by the neural crest are located in the adrenal glands or at extrarenal area, having clinical and biological characteristics snoopers existing from cases with spontaneous remission to other ones with tumoral progression, scarce therapeutic response and the patient's death. A four -months-old female patient admitted at the Pediatric Hospital of Holguin referred from the patients´ health area. A solid mass of 38 x 36 mm with very well delimited borders in the superior side of the left kidney was observed in the ultrasonography; the lab tests were negative. Resection of the tumor with adequate post-surgical evolution was performed. The biopsy informed suprarenal left-hand neuroblastoma, undiferenced, of poor estroma and unfavorable histology of 5 x 4 cm of diameter measures and infiltrates some places of the capsule.

Keywords: neuroblastoma, suprarenal neuroblastoma, infant.

INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma es un tumor embrionario derivado de células de la cresta embrionaria pobremente diferenciada. Las investigaciones actuales están dirigidas a identificar el mecanismo que mantiene el estado progenitor de las células del neuroblastoma y a desarrollar nuevas estrategias terapéuticas que induzcan la diferenciación de las células del neuroblastoma¹. Los mecanismos que controlan el desarrollo de la cresta neural están típicamente descompensados durante la progresión del neuroblastoma y proveen un punto de partida al cual apelar para el comienzo de la terapéutica medicamentosa².

La familia de los tumores neuroblásticos (neuroblastomas) constituye el tipo tumoral sólido extracraneal más frecuente diagnosticado en la infancia. Estos tumores, derivados de las crestas neurales y localizadas en la glándula suprarrenal o en territorios extra-adrenales, presentan unas características clínicas y biológicas curiosas, existen casos con remisión espontánea, junto a otros con progresión tumoral, escasa respuesta a la terapia y muerte del paciente³. Factores clínicos como la edad del paciente (pronóstico favorable en niños menores de 1,5 años) y el estadio tumoral (favorable en estadios localizados de la enfermedad) son criterios fundamentales para la programación del tratamiento⁴.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trató una paciente de cuatro meses de edad, de procedencia rural, con antecedentes de salud, remitida de su área de salud el 10 de enero de 2017 por presentar como hallazgo ultrasonográfico una masa sólida de 30 x 36 mm de bordes regulares y bien definidos en el riñón izquierdo, ahora con escasa ganancia de peso, por lo cual se decidió su ingreso para mejor estudio y tratamiento. Al ingresar fue evaluada en el Servicio de Cirugía del Hospital Pediátrico de Holguín, encontrándose el examen físico negativo.

Durante el ingreso de la paciente se realizaron los siguientes exámenes complementarios ([tabla I](#)):

Tabla I. Complementarios

Complementarios	Fecha	Resultado
Hemoglobina	10/01/2017	102 g/l
Leucograma		6x10 ⁹ /l
Plaquetas		220x10 ⁹ /l
Colesterol		3,7 mmol/l
Triglicéridos		1,5 mmol/l
Creatinina		56 µmol/l
TGP		32 U/I
TGO		40 U/I
Ácido Úrico		173 µmol/l
LDH		575 U/l
Ultrasonido abdominal (fig.1)		
Alfa-feto proteína	11/01/2017	18,99 UI/ml
Gonadotropina Coriónica		1,60 UI/ml
TAC de abdomen simple y contrastado	12/01/2017	Tumor Suprarrenal de 40 x 49 mm
Biopsia por aspiración con aguja fina	13/01/2017	Compatible con neuroblastoma
Survey óseo	17/01/2017	No lesiones metastásicas
Biopsia de Médula ósea		Negativa
Leucogramas seriados	16-20-23-	Negativos

Fuente: datos del autor



Fig.1. Masa tumoral con bordes bien definidos.

Se discutió en colectivo de Cirugía el caso y se decidió la exéresis de la masa tumoral el día 19 de enero de 2017. Se realizó exéresis total del tumor ([fig.2](#)) y se informó en la biopsia: neuroblastoma suprarrenal izquierdo, indiferenciado, de pobre estroma e histología desfavorable que mide 5 x 4 cm de diámetro e infiltraba algunas áreas de la cápsula. La paciente presentó buena evolución postoperatoria y se decidió continuar con seguimiento por el servicio de Oncología de nuestro hospital.



Fig.2. Neuroblastoma suprarrenal izquierdo

DISCUSIÓN

Los neuroblastomas se desarrollan a partir del sistema nervioso simpático y aparecen con mayor frecuencia como masas abdominales, fundamentalmente en las glándulas suprarrenales como sitio primario, seguido de los ganglios simpáticos paraespinales, mediastino, pelvis, cabeza y cuello. Dichos tumores secretan altos niveles de dopamina y ácido homovalínico (HVA) lo cual trae como resultado bajos niveles de ácido vanilmandélico (VMA)/HVA y norepinefrina/dopamina. Los tumores con mejor evolución clínica secretan altos niveles de norepinefrina y VMA³⁻⁴.

La etiología de los neuroblastomas no está clara y puede estar asociada a alteraciones del cromosoma 1, pudiendo dar metástasis durante el embarazo a placenta, hígado y grandes vasos. Pueden estos tumores estar asociados a polihidramnios, hidropesía y por el potencial de liberación de catecolaminas se describe hipertensión materna secundaria⁵.

Los signos y síntomas de un neuroblastoma aparecen en función de la ubicación del tumor, virtualmente en cualquier punto a lo largo del sistema nervioso simpático y de los sitios donde pueden situarse las metástasis, suelen aparecer en el primer año en el 40% de los casos y sus síntomas se deben a la presión que ejerce el tumor sobre los tejidos cercanos o al cáncer que se disemina a diversos tejidos, en especial el hueso⁶.

El diagnóstico se confirma mediante la excéresis del tumor, teniendo en cuenta la presentación clínica y el estudio por parte de un anatómo patólogo y otras pruebas de laboratorio⁷. En la microscopía, las células tumorales suelen ser descritas como células pequeñas, redondeadas y de color azulado, con patrones de roseta (seudorosetas de Homer-Wright)⁸.

La clasificación de acuerdo al riesgo, teniendo en cuenta la edad y factores biológicos pronósticos, permite dirigir el tratamiento con buenos resultados y menor toxicidad⁹. El pronóstico asociado a los neuroblastomas congénitos es bueno, con una supervivencia global en lactantes del 90%. Además, se describen tumores que presentan regresiones espontáneas, y no se requiere ninguna actitud terapéutica, lo que plantea dudas sobre el tratamiento precoz o la abstención terapéutica y observación en este grupo de pacientes. Las opciones terapéuticas están actualmente en discusión. Muchos autores aconsejan el seguimiento sin aplicar ningún tratamiento en los tumores con características biológicas y clínicas favorables, reservan el tratamiento quirúrgico precoz para los casos con peor pronóstico. Se intenta evitar así complicaciones quirúrgicas, como posibles nefrectomías y atrofas renales¹⁰.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Medina Domínguez R, Moreno Kim S, Robainas Fiall I, Medina Robainas RE, Fariñas González M, Dorta Robaina M. Neuroblastoma congénito cervical en recién nacido: presentación de un caso. Rev Méd Electrón. 2013[citado 24 feb 2016]; 35(6). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202013/vol6%202013/tema07.htm>
2. Carrillo D, Ibarra X, Cuevas M, De Barbieri F, Oyanedel R, Zabala A, *et al.* Causa infrecuente de hipertensión arterial en lactantes: neuroblastoma congénito quístico suprarrenal. Caso clínico. Rev Chilena Pediatr. 2012 [citado 24 feb 2016]; 83(3):262-268. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rcp/v83n3/art08.pdf>
3. Sausen M, Leary RJ, Jones S, Wu J, Reynolds CP, Liu X, *et al.* Integrated genomic analyses identify ARID1A and ARID1B alterations in the childhood cancer neuroblastoma. Nat Genet. 2013 [citado 24 feb 2016]; 45(1):12-17. Disponible en: <http://www.nature.com/ng/journal/v45/n1/full/ng.2493.html>
4. Ikeda H, Iehara T, Tsuchida Y, Kaneko M, Hata J, Naito H, *et al.* Experience with International Neuroblastoma Staging System and Pathology Classification. Br J Cancer. 2002[citado 24 feb 2016]; 86(7): 1110-1116. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2364166/>
5. Eke I, Deuse Y, Hehlhans S, Gurtner K, Krause M, Baumann M, *et al.* β_1 Integrin/FAK/cortactin signaling is essential for human head and neck cancer resistance to radiotherapy. J Clin Invest. 2012[citado 24 feb 2016]; 122(4):1529–1540. Disponible en: <https://www.jci.org/articles/view/61350>
6. Llombart Bosch A, Navarro S. Immunohistochemical detection of EWS and FLI-1 proteins in Ewing sarcoma and primitive neuroectodermal tumors: comparative analysis with CD99 (MIC-2) expresión. Appl Immunol Mol Morphol. 2001[citado 24 feb 2016]; 9(3):255-260. Disponible en: <http://ovidsp.tx.ovid.com/sp-3.25.0a/ovidweb.cgi>
7. Noguera R, Cañete A, Pellín A, Ruiz A, Tasso M, Navarro S. MYCN gain and MYCN amplification in a stage 4s neuroblastoma. Cancer Genet Cytogenet. 2003[citado 24 feb 2016]; 140(2):157-166. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0165460802006775>

8. Navarro S, Noguera R, Pellín A, López-Guerrero JA, Roselló-Sastre E, Cremades A. Atypical pleomorphic exotraosseous Ewing tumor/peripheral primitive neuroectodermal tumor with unusual phenotypic/genotypic profile. *Diagn Mol Pathol*. 2002[citado 24 feb 2016]; 11(1):9-15. Disponible en: <http://journals.lww.com/molecularpathology/Abstract/2002/03000/Atypical>

9. de la Nuez Cobas E, Berland de León N, Otaño Rodríguez A. Ganglioneuroblastoma sacro. *Rev Cubana Med*. 2011 [citado 21 mar 2017]; 50(1): 101-106. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232011000100010&lng=es.

10. Castagnaro Rosini MN, Castagnaro MC. Masas retroperitoneales en el periodo perinatal. *Rev Argent Radiol*. 2011 [citado 24 feb 2016]; 75(1):33-41. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v75n1/v75n1a08.pdf>

Recibido: 21 de marzo de 2017

Aprobado: 4 de mayo de 2017

Dr. Leonor Núñez Moreno. Hospital Pediátrico Provincial Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.

Correo electrónico: lnmoreno@infomed.sld.cu