

Neuroblastoma fetal. Diagnóstico prenatal, a propósito de un caso

Drs. Leopoldo Briceño Iragorry, Juan Rivero S

Instituto Médico La Floresta, Caracas, Venezuela

Se trata de un recién nacido ingresado a nuestro Servicio de Pediatría Quirúrgica, del Hospital Universitario de Caracas con un peso de 3 200 g, por presentar una masa en flanco derecho con el antecedente especial de haber sido diagnosticado, a las 33 semanas por medio de un eco de control realizado por uno de nosotros, un tumor que de primera impresión pareció corresponder a una masa renal derecha vs tumoración suprarrenal (Figura 1). Al examen físico de ingreso presenta regulares condiciones generales, tinte icterico de piel y mucosas. Abdomen blando, depresible, palpación de una masa tumoral de superficie lisa, bordes regulares, móvil, adherido a planos profundos. Se realizó exanguino transfusión. El eco posnatal todavía presentaba la duda diagnóstica de la masa con

elementos ecogénicos predominantes alternados con áreas hipoeoicas (Figura 2). Posteriormente, se realiza la extirpación quirúrgica de la masa tumoral y en vista de que era muy difícil diferenciar los planos de separación de riñón y suprarrenal se extirpa toda ella, y el reporte de Anatomía Patológica (N° 1 094-86) revela: "Hemorragia suprarrenal derecha reciente, masa tumoral de 3 x 3 cm, de pared bien delimitada, de contenido necrótico y en su interior la presencia de un pequeño tumor que corresponde a un neuroblastoma" (Figuras 3 y 4).

La evolución posterior del paciente fue satisfactoria con controles periódicos de ácido vinilmandélico. No recibió tratamiento alguno y está libre de enfermedad doce años después de la intervención.



Figura 1. Ultrasonido prenatal.



Figura 2. Ultrasonido posnatal. Corte longitudinal. Riñón derecho.



Figura 3. Pieza operatoria. Riñón y suprarrenal derechos.

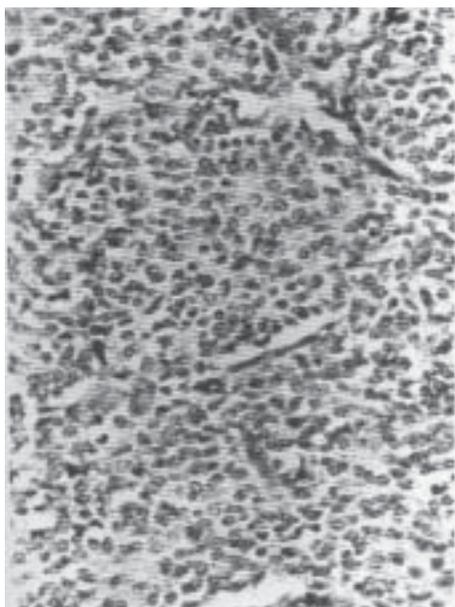


Figura 4. Imagen microscópica del neuroblastoma G.

DISCUSIÓN

El neuroblastoma es el tumor maligno más frecuente en infantes menores de un año. El diagnóstico prenatal del neuroblastoma fue reportado

por primera vez por Fenaret y Sones en el año 1983 (1) y desde esa fecha muchos otros registros de casos se han hecho en otros centros, llegando a 32 en el Grupo de Estudio del Neuroblastoma para el año 94, dicho diagnóstico permite una planificación del parto y una terapia adecuada. En un grupo de recién nacidos estudiados hasta 1990 por cinco años, de 7 582 casos y de 120 anomalías urinarias, uno correspondía a un neuroblastoma suprarrenal (1). Acharya (2) señala que el 93% de los neuroblastomas diagnosticados antenatalmente son de las glándulas adrenales y 44% son quísticos, 67% estadio I y el 33% tiene las catecolaminas aumentadas; el 25% de estos tuvo metástasis (más frecuentes en el hígado) y en general tienen buen pronóstico. Rubinstein y col. (3) presentan ocho casos de masas suprarrenales detectadas ecosonográficamente en fetos de 20-41 semanas y describen como neuroblastomas a cuatro de ellos con imagen sólida e isoecoica en uno, quística en dos y mixta o compleja en uno.

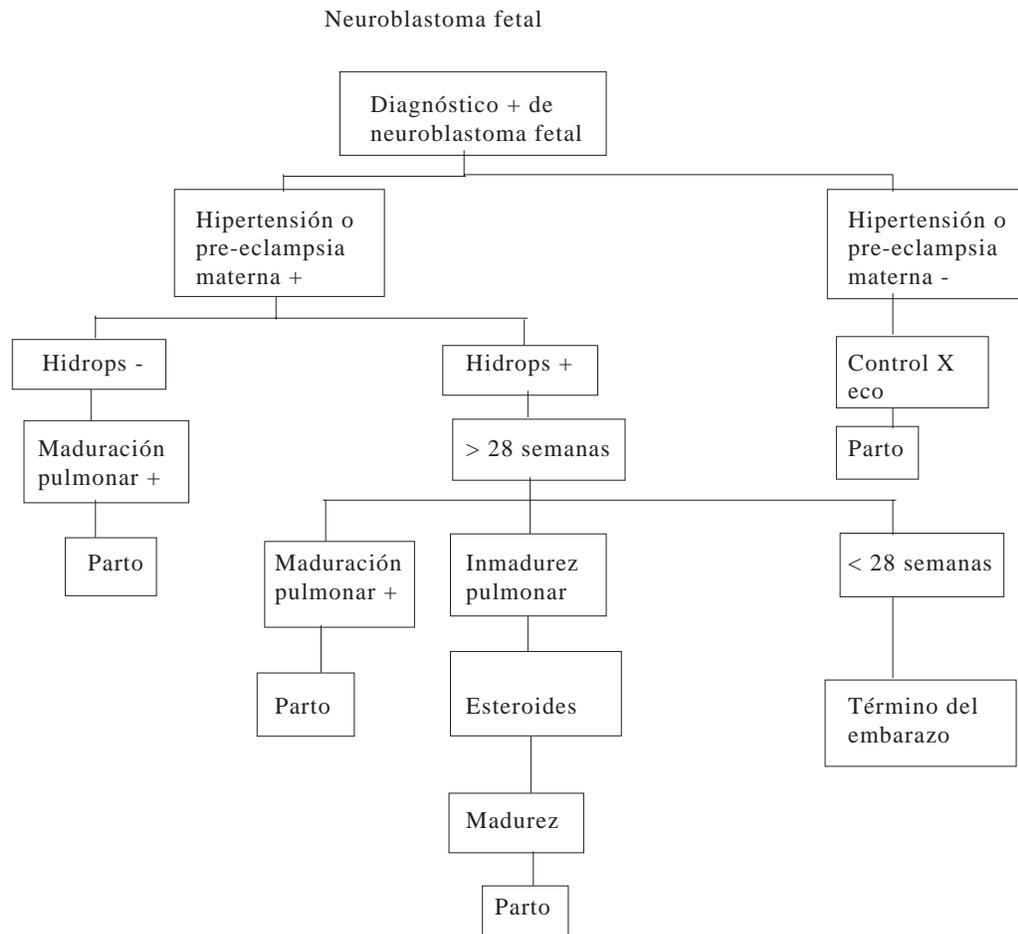
El neuroblastoma quístico es muy raro, sólo se han diagnosticado 29 en la literatura y sólo uno se ha diagnosticado en etapa prenatal, en la glándula suprarrenal de un varón; en general son de muy buena evolución (4) (ver algoritmo).

Si el diagnóstico es hecho a posteriori, generalmente se presentan como grandes masas abdominales que usualmente son encontradas por la madre o el médico; pueden hallarse como grandes hepatomegalias o nódulos subcutáneos (estadio IVs). Es bien sabido que la edad es factor importante en el pronóstico de los pacientes con neuroblastoma y, en aquellos menores de un año, su pronóstico es muy bueno en general.

Existe una predisposición familiar al neuroblastoma, pero el gen susceptible es diferente al que aparece en la banda 1p36 del cromosoma, como en la enfermedad de Hirschsprung (5). Qureshi y Jaques (6) describen fetos con traslocación 3;10 y neuroblastoma microscópico; además estos presentan manifestaciones fenotípicas y kariotípicas de duplicación parcial (3q), lo cual apoya el que estas mutaciones puedan provocar el que aparezca el neuroblastoma.

Es aceptado por todos que la edad es un factor importante para el pronóstico y en que aquellos con menos de un año la sobrevida es alta (7).

NEUROBLASTOMA FETAL



En aquellos casos con estadio I, la resección total del tumor es el tratamiento único que debe realizarse ya que al añadir quimioterapia o radioterapia no ha demostrado mejoría en la supervivencia. En los estadios II no siempre es posible la resección total del tumor y siempre existe enfermedad microscópica residual, en estos el factor pronóstico lo determina la amplificación del oncogene *n-myc*, la multiplicación del ADN o el cromosoma 1 anormal; si estos son normales no se les da tratamiento alguno. Pero si existen algunos de ellos positivos se les debe aplicar quimioterapia agresiva, lo mismo en aquellos estadios III desfavorables según la clasificación histológica de Shimada. En los estadios IV la resección tardía después de quimioterapia parece dar buenos resultados. En aquellos infantes con

estadio IVs, con graves complicaciones, en los cuales existe una gran hepatomegalia e insuficiencia respiratoria causada por la elevación del diafragma por el hígado lleno de tumor, trastornos de la coagulación, insuficiencia renal por la compresión de las masas y vómitos que llevan a la desnutrición y neumonías por aspiración, la mortalidad es muy alta; en estos últimos la quimioterapia con múltiples drogas, juega un papel muy importante. Las drogas usadas más frecuentemente hoy día incluyen: vincristina, ciclofosfamida, cisplatino, VP-16, dacarbazina, adriamicina y caboplatinum (8).

Hasta el momento este caso es el primero reportado en la literatura nacional como diagnosticado prenatalmente.

REFERENCIAS

1. Saylor RL, Chon SL, Morgan ER. Prenatal detection of neuroblastoma by fetal ultrasonography. *Orv Hetil* 1996;137(12):623-627.
2. Acharya S. Prenatally diagnosis neuroblastoma. *Cancer* 1997;80(2):304-310
3. Rubenstein SC, Benacerraf BR, Retick AB, Mandell J. Fetal suprarenal masses: sonographic appearance and differential diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;5(3):164-167.
4. Richards ML, Gunderson AE. Cystic neuroblastoma of infancy. *J Ped Surg* 1995;30(9):1354-1357.
5. Maris JM, Kyemba SM, Rebbeck TR. Familial predisposition to neuroblastoma. *Cancer Res* 1996;56(15):3421-3425.
6. Qureshi F, Jacques SM. Microscopic neuroblastoma in a fetus. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1984;53(1):24-28.
7. Jereb B, Bretsky SS, Vogel R. Age and prognosis in neuroblastoma. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1984;6:233-243.
8. Suita S, Zaizen Y, Sera H, Takamatsu H, Misote H, Ogani N. Neuroblastoma in infants aged less than 6 months. *J Ped Surg* 1995;30(5):715-721.

“¿Por qué los médicos no prescriben diuréticos más frecuentemente en el tratamiento de la hipertensión arterial?”

“Basados en las evidencias obtenibles, las cuales han sido revisadas cuidadosamente por muchos comités nacionales y el hecho que numerosos argumentos contra los diuréticos no han sido substanciados por los datos, estos agentes deben ser considerados como el tratamiento inicial de los pacientes hipertensos, incluidos los viejos. Hay poca o ninguna evidencia para sugerir que su uso esté contraindicado en personas con hiperlipidemia o intolerancia a la glucosa. Aun cuando la eficacia y los resultados, más que el costo, debe ser una indicación para el uso de una medicación particular, el costo de un diurético (aun aquellos con un componente preservador del potasio) es la décima parte de la mayoría de los más comúnmente prescritos agentes antihipertensivos, los antagonistas del calcio.

Los médicos no necesitan usar más costosas o más nuevas medicaciones para estar al día; este enfoque no siempre se compagina con mejor medicina.

En estudios comparativos placebo-controlados, el uso por largo tiempo de diuréticos, han mostrado que mejoran la calidad de vida tanto como los inhibidores de la enzima angiotensina-convertidora, los antagonistas del calcio, los alfa o beta bloqueadores. Los diuréticos son más eficaces cuando se usan en combinación con pequeñas dosis de otros agentes, tales como beta bloqueadores, inhibidores de la angiotensina-convertidora, o los antagonistas del calcio. La adición de diuréticos a otros regímenes existentes reducirá los casos de hipertensión resistente incontrolada” (Moser M *JAMA* 1998;279:1813-1816).