

## REPORTE DE CASO: NEUROBLASTOMA ABDOMINAL EN UNA ADOLESCENTE.

Case Report: Abdominal neuroblastoma in a teenager

Medica Paola Viola, Medico Federico Barbone  
Hospital J. B. Iturraspe

paoviola\_6@hotmail.com  
feedebarbone27@gmail.com

### RESUMEN:

**Introducción:** El neuroblastoma es un tumor que surge de células primitivas del ganglio simpático. Es una enfermedad casi exclusiva de los niños. Tiene comportamiento heterogéneo, en cuanto a localización, forma de presentación y evolución.

**Caso Clínico:** Paciente femenina de 16 años que consulta por distensión y dolor abdominal bajo de dos meses y pérdida de peso. Regular estado general y palidez. Abdomen globuloso, asimétrico con matidez no desplazable en flanco y fosa ilíaca derecha; donde se palpa masa duro-pétreo, no dolorosa, sin movilización con la respiración, de 15x10cm.

Laboratorio: anemia microcítica hipocrómica, trombocitosis, falla renal leve.

Ecografía renal y abdominal: ectasia derecha. Conglomerado adenopático retroperitoneal y en región pelviana e hipogastrio masa ocupante de espacio (MOE) de 17,7x11cm, que desplaza el útero. Por detrás del riñón derecho y en relación con el psoas otra MOE de 4,8x4cm.

TAC con contraste: formación con densidad de partes blandas y áreas hipodensas en su interior que ocupan el retroperitoneo 126x96x167mm, multinodular. En región pelviana formaciones nodulares de gran tamaño, también en región inguinal derecha de ese nivel. El útero se diferencia sólo en su región fúndica. En riñón derecho sin eliminación de contraste, con dilatación bilateral. Vejiga pequeña e infiltrada por formación tumoral, que impresiona de origen uterino a nivel del cuello, de 95x87x130m. Sin imágenes de secundarismo a distancia. Se sospecha tumor anexial o proceso linfoproliferativo.

Marcadores tumorales (B-HCG, CA 125 y LDH) negativos. Frotis: anemia ferropénica. Biopsia de ganglio inguinal: neoplasia indiferenciada de alto grado. Inmunohistoquímica compatible con tumor maligno que según inmunofenotipo y morfología se vincula a neuroblastoma.

Catecolaminas en orina negativas. Biopsia de medula ósea sin infiltración neoplásica.

**Conclusión:** El neuroblastoma es un tumor infrecuente en adultos. La presentación clínica en este caso fue similar a los descriptos. No existen regímenes estándar o protocolos de tratamiento en adultos. A pesar de iniciar quimioterapia, la paciente presentó mala evolución y muerte. La importancia de reportar este caso radica en aportar datos al conocimiento de una patología infrecuente.

### Introducción

El neuroblastoma es un tumor que surge de células primitivas del ganglio simpático, que se originan de la cresta neural. Es una enfermedad casi exclusiva de los niños, representando el tercer tumor más frecuente en esta población, con una mediana de edad al diagnóstico de 17 meses (1).

Tiene comportamiento heterogéneo, en cuanto a localización, forma de presentación y evolución. Muestra un amplio espectro de comportamiento clínico, que puede ir desde la regresión espontánea hasta una enfermedad agresiva con diseminación metastásica (2).

El esquema de clasificación del Grupo de Oncología Infantil (COG) tiene en cuenta como principales factores que determinan el pronóstico, la edad del paciente, estadio del tumor, características histológicas, y genéticas. Es evidente que los niños mayores a menudo se presentan con características de enfermedad de alto riesgo (3). En relación con esta aclaración raramente se reportan casos en adultos, y sólo un 10% se diagnostican después de los 10 años (4).

La mayoría de los datos sugieren que, a pesar de la etapa, el sitio de presentación, y un curso clínico más prolongado en los primeros años, el resultado general es mucho peor en pacientes adultos que en niños. Otra de las problemáticas radica en que actualmente no existen pautas estándar para el tratamiento (5-6).

El objetivo de este reporte de caso es dar a conocer las manifestaciones clínicas, estudios complementarios, y la elección de tratamiento instaurado en una paciente adolescente con diagnóstico de neuroblastoma.

### Caso Clínico.

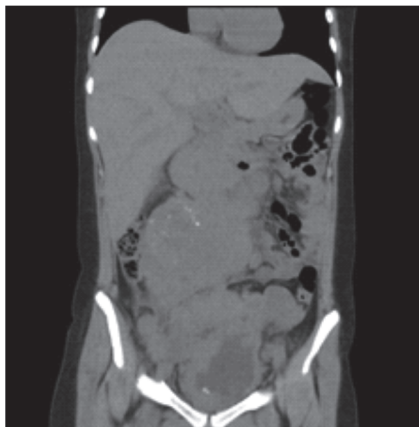
Se trata de una paciente femenina de 16 años, sin hábitos tóxicos, sin antecedentes personales o familiares de relevancia. Su motivo de consulta fue distensión y dolor abdominal bajo de dos meses de evolución, acompañados de pérdida de peso no cuantificada con apetito conservado.

Al examen físico se la constata en un regular estado general, adelgazada, con palidez de piel y mucosas. Se hallaba lúcida, taquicárdica con 100 latidos por minuto, normotensa y afebril. El abdomen se encontraba globuloso, asimétrico a predominio derecho, con matidez no desplazable en flanco y fosa ilíaca derecha; en donde se palpa una masa duro-pétreo, profunda, no dolorosa, sin movilización con la respiración, de aproximadamente 15x10cm. En miembros inferiores presentaba edemas leves con signo de Godet positivo. El resto del examen físico no presentaba hallazgos de interés.

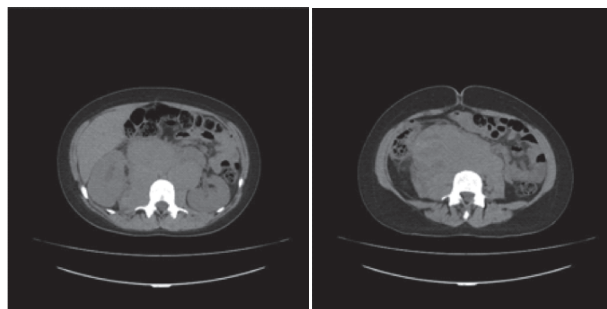
Se solicitó un laboratorio en el cual se evidenciaba una anemia microcítica hipocrómica (Hb: 9, VCM: 79, HCM: 24,6, RDW: 17), trombocitosis y eritrosedimentación acelerada. Falla renal leve (Creatinina 1,35, urea 0,77). Orina completa densidad 1010 proteinuria++ hemoglobina ++.

Se solicitó una ecografía renal y abdominal en donde se observó ectasia pielocalicial a predominio de riñón derecho. En retroperitoneo apareció un conglomerado adenopático y en región pelviana e hipogastrio una masa ocupante de espacio de 17,7x11cm, que desplazaba el útero hacia la derecha. Por detrás del riñón derecho y en relación con el psoas otra masa de 4,8x4cm.

Continuamos estudios con una tomografía axial computada que informó extensa formación con densidad de partes blandas y áreas hipodensas en su interior que ocupaban el retroperitoneo, de 126x96x167mm, multinodular y que impresionaba corresponder a un conglomerado adenopático (figura 1).



En la región pelviana se hallaban formaciones nodulares de gran tamaño, algunas agrupadas, como así también en región inguinal derecha a ese nivel. El útero se diferenciaba sólo en su región fúndica. En el riñón derecho no se detectaba eliminación de contraste, con dilatación bilateral. La vejiga se veía pequeña e infiltrada por una formación tumoral, que impresionaba ser de origen uterino a nivel del cuello, de 95x87x130m. El resto de la tomografía no evidenciaba imágenes de secundarismo a distancia (figuras 2 y 3).



Como diagnósticos diferenciales posibles se pensó en una masa anexial, debido a la edad y la localización, por lo que se solicitaron marcadores tumorales (B-HCG, CA 125 y LDH), los cuales fueron negativos. En segunda instancia se pensó en un síndrome linfoproliferativo, por lo cual se solicitó una biopsia de ganglio y un frotis de sangre periférica que sólo informaba hallazgos compatibles con anemia ferropénica.

La biopsia de ganglio inguinal derecho fue positiva para neoplasia indiferenciada de alto grado. La Inmunohistoquímica fue compatible con tumor maligno, que según inmunofenotipo y morfología se vinculaba a neuroblastoma.

Ante este hallazgo se solicitaron catecolaminas en orina, las cuales fueron negativas (adrenalina urinaria 10µg/24h y noradrenalina urinaria 80µg/24h). También se realizó una biopsia de médula ósea sin infiltración neoplásica con cambios dishematopoyéticos.

Se decidió iniciar tratamiento quimioterápico con Ciclofosfamida, Doxorubicina y Vincristina.

Previo a iniciar las drogas quimioterápicas, la paciente complicó con una falla renal obstructiva, para la cual requirió cuidados intensivos para control del medio interno y nefrostomía de urgencia.

Tras normalizar los valores de urea y creatinina, inició el tratamiento; y posterior al mismo desarrolló una neutropenia febril pos quimioterapia con una bacteriemia a *Klebsiella pneumoniae* productora de carbapenemasa. La paciente progresó a la inestabilidad hemodinámica con falla renal anúrica tras la cual fallece.

## Discusión

En nuestro caso el neuroblastoma apareció en la localización y en su forma de presentación (agresiva) más frecuente. En semejanza a otros reportes (7,8), desde el momento de consulta hasta el diagnóstico el tumor creció rápidamente. Se eligió el esquema terapéutico más utilizado en niños, no habiendo un protocolo probado en pacientes de esta edad, sopesando la posibilidad de que no respondiera debido a su estadio avanzado, aunque valorando que, si se lograba una respuesta, esta podía ser muy buena debido a la estirpe del tumor. Lamentablemente la paciente no respondió a la quimioterapia y acabó falleciendo debido a complicaciones de esta.

El diagnóstico en adolescentes y adultos es difícil debido a su rareza, lo que provoca perseguir otros diagnósticos diferenciales muchísimo más prevalentes, como en este caso fueron una masa anexial y un síndrome linfoproliferativo. Inclusive al momento en el que se piensa en dolencias más raras, el neuroblastoma no ocupa un lugar entre ellas. En nuestro caso, fue necesario el informe de la Inmunohistoquímica (9) para concluir el diagnóstico. Es de lamentar que esto produzca tardanza en el arribo al diagnóstico y se pierda tiempo de iniciar tratamiento en una enfermedad tan agresiva, aunque en el estado actual de los conocimientos de la enfermedad probablemente no haya otra alternativa en el proceso diagnóstico. La toma de biopsia y su inmunotipificación es fundamental.

Hasta el momento no se han establecido terapias que demuestren ser exitosas en ensayos clínicos aleatorizados. Los tratamientos en adultos son extrapolados de esquemas pediátricos que han demostrado ser efectivos en esta población. Existen ensayos relativamente actuales de medicamentos inmunoterápicos (10), pero están en una fase temprana de su desarrollo y solamente en población pediátrica de alto riesgo o recaídos. El tiempo dirá si son plausibles de ser utilizados en adultos, y con qué grado de efectividad.

## Conclusión

El neuroblastoma en la población no pediátrica es una enfermedad extremadamente rara, de diagnóstico tardío y sin tratamiento efectivo. La sobrevida desde el diagnóstico es corta. Se requieren medios para acelerar su detección y hallar un tratamiento que demuestre disminución de la carga tumoral o aumento de la sobrevida libre de enfermedad.

## REFERENCIAS

1. Goodman MT, Gurney JG, Smith MA, Olshan AF. Sympathetic nervous system tumors. In: Cancer Incidence and Survival among Children and Adolescents: United States SEER Program, 1975-1995, Ries, LA, Smith, MA, Gurney, JG, et al (Eds), National Cancer Institute, Bethesda, MD 1999. p.35.
2. Brodeur GM, Hogarty MD, Mosse YP, Maris JM. Neuroblastoma. In: Principles and Practice of Pediatric Oncology, Pizzo PA, Poplack DG (Eds), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2011. p.886.
3. Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, et al. Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment. *J Clin Oncol* 1993;11:1466-1477
4. Castleberry RP. Biology and treatment of neuroblastoma. *Pediatr Clin North Am* 1997;44:919-937.
5. Moody AM, Norma AR, Tait D. Paediatric tumours in the adult population: The experience of the Royal Marsden Hospital 1974- 1990. *Med Pediatr Oncol* 1996;26:153-159.
6. Franks LM, Bollen A, Seeger RC, et al. Neuroblastoma in adults and adolescents. An indolent course with poor survival. *Cancer* 1997;79:2028-2035
7. Kaye JA, Warhol MJ, Kretschmar C, Landsberg L, Frei E. Neuroblastoma in adults. Three case reports and a review of the literature. *Cancer* 1986;58(5):1149-57.
8. Conte M, Parodi S, De Bernardi B, Milanaccio C, Mazzocco K, Angelini P, Viscardi E, Di Cataldo A, Luksch R, Haupt R. Neuroblastoma in adolescents: the Italian experience. *Cancer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society*. 2006 Mar 15;106(6):1409-17.
9. Mazzocco K, Defferrari R, Sementa AR, Garaventa A, Longo L, De Mariano M, Esposito MR, Negri F, Ircolo D, Viscardi E, Luksch R. Genetic abnormalities in adolescents and young adults with neuroblastoma: a report from the Italian Neuroblastoma group. *Pediatric blood & cancer*. 2015 Oct;62(10):1725-32.

**Trabajo distinguido en la Sesión de Presentación de Trabajos Científicos del Curso de Grandes Síndromes de la Clínica Médica 25 de Abril de 2019.**