Neuroblastoma

Drs. Luis Fuentes*, Patricio Montes*
David Mirkin** y Eugenia Empanaza***

Según los conceptos actuales el Neuroblastoma es un tumor originado en simpatogonias, células precursoras de las células de los ganglios simpáticos. Puede ser clasificado histológicamente en tres tipos:

1. Simpatoma Simpatogónico, de células indiferenciadas primitivas.

2. Simpatoma Simpatoblástico, formado por células más diferenciadas pero aún multipotenciales e igualmente maligno, y

3. Simpatoma Simpatocítico, compuesto de células ganglionares maduras y estroma, que es benigno.

Se origina de los ganglios simpáticos que están a todo lo largo a ambos lados de la columna y en la cúpula suprarrenal.

Hasta hace algunos años se aceptaba que en nuestro medio el Neuroblastoma era un tumor excepcional, tanto que no se encuentran publicaciones nacionales. Sin embargo, desde hace 3 años a esta parte nueve enfermos con Neuroblastoma han sido diagnosticados en el Hospital Roberto del Río, siendo este número mayor que el de tumores renales o linfosarcomas abdominales diagnosticados en el mismo período de tiempo.

Esta proporción nos acerca a estadísticas americanas y europeas, en las cuales el neuro-

blastoma constituye el más frecuente de los tumores malignos sólidos de la infancia.

Las posibilidades de éxito en el tratamiento de estos tumores tiene relación con la edad; en los niños menores de un año, el pronóstico es mejor. Con la Cirugía la extirpación del tumor, aunque no sea completa, es importante; es necesario extirpar aunque sea parcialmente el tumor; la presencia de metástasis óseas ensombrece el pronóstico.

La clasificación de Evans (tabla 1) basada

Tabla 1

CLASIFICACION DE EVANS ET AL.

Grado I:

— Tumores limitados al órgano de origen.

Grado II:

— Tumores que han sobrepasado el órgano de origen, pero sin invadir la línea media. Puede haber adenopatía del mismo lado.

Grado III:

— Tumores que se extienden más allá de la línea media. Ganglios linfáticos en ambos lados.

Grado IV:

— Existencia de metástasis alejadas; óseas, tejidos blandos, médula ósea, etc.

Grado IV-S:

— Tumores semejantes a grados I ó II; pero con metástasis en hígado, y/o piel, y/o médula ósea; sin compromiso óseo (estudio radiográfico del esqueleto).

*Servicio de Cirugía Infantil, Hospital Roberto del Río.

**Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Roberto del Río.

***Departamento de Pediatría, Hospital Roberto del Río.

en la extensión del tumor y el tipo de metástasis, permite un pronóstico aproximado de la evolución posterior de estos tumores cuyo curso a veces es impredecible, ya que hay algunos de ellos que evolucionan hacia la maduración, transformándose las simpatogonias malignas en ganglio-neuronas sin capacidad de maduración, con la mejoría del enfermo.

Tabla N° 2
NEUROBLASTOMA: 9 CASOS
(HOSP. R. DEL RIO)

Nombre	Edad	Sexo	Tiempo de síntomas
C. E. G.	2ª 6 ms.	M	1 mes
M. B. O.	4 ms.	F	5 días
R. H. R.	1ª 2 ms.	F	—
P. J. M.	4ª	M	1 mes
J. H. P.	3ª	M	—
J. S. R.	11ª	M	10 meses
B. M. F.	2ª 11 ms.	M	20 días
B. V.	4ª	M	1 mes
L. V. S.	3ª 5 ms.	M	1 mes

MATERIAL (tabla N° 2)

Se reunieron 7 niños y 2 niñas. De los nueve, ocho tienen menos de cuatro años, y el menor 4 meses; hay uno de once años.

En dos de ellos el tumor fue hallazgo, sin haber tenido sintomatología antes. En seis niños la sintomatología tenía un mes o menos desde su iniciación. El niño de once años, estuvo enfermo diez meses antes de su ingreso al Hospital. La sintomatología se detalla en la Tabla N° 3.

La sintomatología era derivada de la presencia de metástasis en cuatro niños y no del tumor original; en un quinto niño había dolor en cadera derecha que posteriormente demostró metástasis en el hueso ilíaco. La sintomatología propia del tumor fue más bien vaga, hasta que no se evidenció su presencia por el examen; principalmente fiebre, dolor abdominal, lumbar; dolores articulares y anorexia.

Compromiso del estado general con anemia marcada había en seis casos; en tres niños no había compromiso del estado general, uno

Tabla N° 3

NEUROBLASTOMA: 9 CASOS. SINTOMATOLOGÍA

	Síntomas de la metástasis	Síntomas del tumor	Localización	Estado general	Clasificación grado
CEG	Exoftalmos ojo der. nódulos cráneo hig.		T. primitivo mediastino	Pálido 17% Decaído	IV (M. óseas)
MBO	Paraplejía distensión abdominal		T. paravertebral der.	Conservado	III (S. met. óseas)
RHR		Hallazgo	T. hipogastrio a izq.	Conservado	II (M. gan. homol)
PJM		Dolores musculares. Fiebre	Fosa renal izquierda	Enflaquecido H. 26%	III (Sobrep. linea M.)
JHP		Hallazgo	Para. umbilical der.	Conservado	I (Loc. al órgano)
JSR		Dolor abdominal y lumbar. Anorexia	Para. vertebral der.	Enflaquecido H. 36%	III (S. met. óseas)
BMP	Tumor temporal izq. estrabismo		No se encontró	Enflaq. H. 29% ex. cat. elevd.	IV (Met. óseas)
BV	Dolor cadera derecha	Fiebre. Bazo palpable	Fosa renal izquierda	Enflaquecido H. 26%	IV (Met. óseas)
LVS	Hepatitis	Tumor epigastrio e hipocondrio	Retroperitoneal alto	Enflaquecido H. 22%	IV-S (Met. hígado)

de los cuales tenía Paraplegia por extensión del tumor al canal raquídeo.

Seis enfermos corresponden a Grados III y IV y uno a Grado IV-S, con metástasis sólo en hígado. En cuanto a localización, uno corresponde a cápsula suprarrenal, uno en mediatino, cinco derivado de la cadena simpática abdominal, y uno en que no se encontró el tumor de origen.

ANATOMIA PATOLOGICA (Tabla Nº 4)

En un caso el resultado del tumor fue Ganglioneuroma, que se extirpó totalmente y que está sano después de 3 años. Los ocho restantes fueron Neuroblastomas. Cuatro Neuroblastomas con metástasis óseas y resección parcial del tumor han evolucionado mal; uno falleció y los otros tres con metástasis múltiples, muy graves, entregados a los familiares.

Tabla Nº 4

NEUROBLASTOMAS: ANATOMIA PATOLOGICA, TRATAMIENTO Y CONTROL

	<i>Anat. Patológica</i>	<i>Trat. Quirúrgico</i>	<i>Químio-radioterapia</i>	<i>Control</i>
CEG	S. simpatogónico Mielograma normal	Biopsia	Quimioterapia	6 meses Múltiples metástasis est. gral. malo
MBO	S. simpatogónico Mielograma normal	Biopsia Laminectomía	Quimioterapia	Evol. 6 meses est. gral. bueno paraplegia
RHR	S. simpatoblástico Mielograma normal	Resección total y 1 ganglio		1 año bien
PJM	S. simpatogónico Mielograma normal	Resección parcial	Quimioterapia	Evol. 6 meses est. gral. malo Metástasis
JHP	S. simpatocítico (Ganglioneuroma)	Resección total		Sano a 3 años
JSR	S. simpatoblástico Mielograma normal	Resección parcial	Quimioterapia Radioterapia	Evol. a 3 años bien E. cat. normal
BMP	Metástasis indiferenciada Mielograma neuroblastoma	Resección temporal	Quimioterapia Cobaltoterapia	Evol. 8 meses m. cráneo, piel, pierna
BV	S. simpatogónico Mielograma metástasis	Biopsia. Inextirpable Quimioterapia Resección amplia	Quimioterapia	Fallece a 8 meses metástasis caquexia
LVS	S. simpatogónico Mielograma normal	Biopsia. Tumor Retroperitoneal M. hígado	Quimioterapia Radioterapia	3 meses tumor más pequeño

RESULTADOS

Una enferma de un año de edad, con extirpación total del tumor y de un ganglio metastásico homolateral, no ha tenido problemas después de un año.

Un enfermo con Tumor Grado III, inextirpable (sólo biopsia) tratado con quimioterapia y radioterapia está bien después de tres años. La excreción de catecolaminas, elevadas al comienzo; son normales en los últimos dos años.

Un enfermo con paraplejía tratado con quimioterapia está bien después de seis meses, sin evidencias de metástasis.

Un gran tumor con metástasis hepáticas, está en tratamiento quimioterápico y radioterápico; el tumor es más pequeño después de 3 meses. Los síntomas generales más constantes han sido fiebre, dolores abdominales y lumbares, pérdida de peso y anemia.

De la localización variada, resultan síntomas también variados; dando lugar a diagnósticos erróneos, con pérdida de tiempo. Un caso se investigó como estado infeccioso por la fiebre y el compromiso del estado general y el tumor como esplenomegalia.

Otro tumor que rechazaba el hígado hacia adelante y que abombaba la mitad superior del abdomen, junto a fiebre y compromiso del estado general, se estudió pensando en hepatitis o absceso hepático. El lactante de 4 meses que inició su sintomatología con paraplejía flácida; se trató por mielitis transversal, hasta que apareció un tumor visible entre las últimas costillas. Síntomas por secreción de catecolaminas no se evidenciaron, a pesar de estar su excreción aumentada en algunos enfermos.

El neuroblastoma tiene origen en el abdomen, con mayor frecuencia, y de estructuras cercanas a la línea media; de tal modo que su crecimiento desplaza el riñón lateralmente, el uréter o vejiga; a veces ambos riñones son desplazados, dando imágenes pielográficas distintas de los tumores propios del riñón. También con frecuencia aparecen calcificaciones difusas.

Desde el punto de vista quirúrgico, la extirpación ha sido fácil y completa en dos tumores duros perfectamente encapsulados, sin más complejidad que separarlos del uréter y vena cava desplazados. De los otros cuatro neuroblastomas abdominales infiltrantes, dos se extirparon parcialmente extrayendo el riñón, junto a la mayor parte del tumor; dejando aquellas zonas unidas a la aorta, vena cava y diafragma; resulta una operación difícil y de riesgo. En dos, sólo se tomó biopsia, uno porque se extendía desde el diafragma hasta la pelvis, ocupando toda la línea media, y el otro un enorme tumor rojizo, esfacelado, san-

grante que llegaba a la pared anterior del abdomen, bajo el hígado y con metástasis con las mismas características en este órgano.

Por la rapidez con que crecen estos tumores y la precocidad de las metástasis creemos que deben ser tratados de Urgencia, igual que los tumores renales; no demorar la intervención más allá de veinticuatro horas, tiempo suficiente para realizar los exámenes más esenciales para el diagnóstico.

En suma, nuestra casuística pequeña y los tumores tan diversos en grado y localización no nos permiten sacar conclusiones propias, habiéndonos atendido para tratarlos en conjunto con el Comité de Tumores de nuestro Hospital a las recomendaciones de autores con larga experiencia.

REFERENCIAS

1. Fontaine J. L. Chronic diarrhea and sympathoma. Arch. Franc. Pédiatr. 31: 507-516, 1974.
2. Jasonni V. et al. Il neuroblastoma cervicale nel lattante (3 casi personali) Riv. Chir. Pediat. 15: 233-243, 1973.
3. Tsunoda A. and T. Nishi Angiographic diagnosis of hepatic tumors in infants. Z. Kinderchir 13: 213-219, 1973.
4. Brandt S. et al. Encephalopathia myoclonica infantilis (Kinsbourne) and neuroblastoma in children. A report of three cases. Develop. Med. Child Neurol. 16: 286-294, 1974.
5. Leikin S. et al. The impact of chemotherapy on advanced neuroblastoma. Survival of patients diagnosed in 1956, 1962, 1966-68 in children's Cancer Study Group A. J. Pediatr 84: 131-134, 1974.
6. Filler R. M. et al. Favorable outlook for children with mediastinal neuroblastoma. J. Pediatr. Surg. 7: 136-143, 1972.
7. Schnauffer and G. E. Koop. Silastic abdominal patch for temporary hepatomegaly in stage IV-S Neuroblastoma. J. Pediatr. Surg. 10: 73, 1975 febr.
8. Koop E. The Neuroblastoma. Progr. Pediatr. Surg. 4: 1, 1972.
9. Sutow W. W. et al. Clinical Pediatric Oncology. Saint Louis, Mosby Co., 1973.
10. Williams I. G. Tumores en el niño. Barcelona, Edit. Jims., 1973.