

## **Neuroblastoma de glándula suprarrenal en una lactante: a propósito de un caso**

### **Adrenal gland neuroblastoma in an infant: a case report**

Est. Carlos Enrique Medina Campaña<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2180-2358>

Esp. Rafael Gutiérrez Ochoa<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-08920202>

<sup>1</sup>Facultad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Coello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción de la Pedraja. Holguín, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [crlsnrqmdn@gmail.com](mailto:crlsnrqmdn@gmail.com)

#### **RESUMEN**

El neuroblastoma es uno de los tumores sólidos malignos más frecuentes en los niños. Los casos con síntomas iniciales de afectación orbitaria son raros. Se presentó el caso clínico de una lactante femenina que, a los 8 meses, fue diagnosticada con un neuroblastoma suprarrenal izquierdo en estadio 4S, con metástasis ósea y hepática; con un ciclo de quimioterapia se aprecia evidente mejoría tomográfica, con reducción significativa del tamaño de la lesión. Luego de la cirugía, se administró un ciclo de quimioterapia según protocolo y se evalúa tratamiento radiante en Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La agrupación de diversos tipos de cáncer, según una patología, histología o biología molecular similares, puede enriquecer los esfuerzos de investigación oncológica, pues se aumenta el volumen de datos para el análisis y proporciona información para otros tipos de cáncer. Esto constituye un eje importante para el estudio del neuroblastoma.

**Palabras clave:** pediatría, neuroblastoma, glándula suprarrenal.

## **ABSTRACT**

Neuroblastoma is one of the most common malignant solid tumors in children. Cases with initial symptoms of orbital involvement are rare. The clinical case of an 8-month female infant, who was diagnosed with a stage 4S left adrenal neuroblastoma, bone and liver metastases, was presented; with a chemotherapy cycle, there was evident tomographic improvement and significant reduction in the size of the lesion. After surgery, a chemotherapy cycle was administered according to protocol, and radiant treatment was evaluated at the National Institute of Oncology and Radiobiology. Clustering various types of cancer according to a similar pathology, histology, or molecular biology can enrich cancer research efforts by increasing the volume of data for analysis and providing information for other types of cancer. This constitutes an important axis for the study of neuroblastoma.

**Keywords:** pediatrics, neuroblastoma, adrenal gland

Recibido: 26/04/2020.

Aprobado: 0705/2020.

## **Introducción**

El neuroblastoma es uno de los tumores sólidos malignos más frecuentes en los niños; se le atribuye cerca del 8-10% de todas las malignidades de la infancia. Se origina de la cresta neural, durante la embriogénesis, y puede aparecer en cualquiera de los sitios anatómicos a lo largo de la cadena ganglionar simpática, desde el cuello a la pelvis, así como en la glándula suprarrenal. La edad media de diagnóstico es de 22 meses.<sup>(1)</sup>

Tiene una incidencia de 1 por cada 10,000 niños por año y es más frecuente en varones y en la población caucásica. La incidencia del neuroblastoma varía en las distintas regiones del mundo y también en relación con los grupos etarios.<sup>(2,3)</sup>

Este cáncer se caracteriza por una gran heterogeneidad, que incluye algunos tumores metastásicos muy agresivos que presentan una respuesta deficiente contra las terapias convencionales y recaídas frecuentes.<sup>(2,3)</sup>

Debido a la presencia generalizada del tejido nervioso simpático en varios órganos y aparatos corporales, las características de presentación del neuroblastoma pueden ser variables, dependiendo no solo de la ubicación del tumor primario, sino también de la frecuencia de metástasis. Desafortunadamente, el neuroblastoma no tiene sintomatología clásica, pues puede variar desde signos de compresión de la médula espinal hasta una erupción generalizada.<sup>(3)</sup>

En el caso en cuestión, se aprecia una forma inusual de presentación del neuroblastoma en etapa inicial, así como manifestaciones metastásicas precoces, al considerar la edad de la paciente. Este es el aspecto peculiar reconocido por los autores para divulgar a la comunidad científica.

## **Presentación del caso**

Motivo de ingreso: aumento de tamaño en la frente.

Historia de la enfermedad actual: Lactante femenina de 8 meses de edad, de raza blanca, procedencia rural, con antecedentes aparentes buena de salud. Acude a consulta, traída por sus padres, por presentar un abultamiento, luego de un accidente en el hogar, por encima del ojo derecho, de mediano tamaño, sin presentar otra sintomatología. Por tal motivo, se decide su ingreso para mejor estudio y tratamiento.

Datos positivos al examen físico

En región abdominal se palpa masa en flanco izquierdo, de aproximadamente 2 mm, de consistencia dura y redondeada.

Complementarios	Valor de referencia (6 meses a 2 años)
Hemoglobina: 100 g/L	105-120 g/L
Hematocrito: 30 %	33-36 %
VESG: 12 mm/h	0-10 mm/h
LDH: 463 U/l	70-240 U
Albúmina: 51 g/L	33-45g/L
Fosfatasa alcalina: 764 U/l	64-306 U

Ultrasonido abdominal: en proyección renal izquierda se observa lesión ecogénica exofística a nivel del polo superior.

Tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen simple y contrastado: lesión expansiva, redondeada a nivel de la suprarrenal izquierda, que mide 75x76 mm, de bordes bien definidos, regulares y una captación heterogénea del contraste, tras su administración y presencia de microcalcificaciones. La lesión en su crecimiento infiltra la vena renal izquierda y desplaza al riñón izquierdo hacia abajo, sin obliterar la fascia de Gerota. Múltiples lesiones hipodensas hepáticas, la mayor en el lóbulo derecho.

TAC de cráneo simple: se observa lesión lítica expansiva que involucra la porción supraselar derecha del hueso frontal y la pared lateral de la órbita, en cuyo crecimiento existe engrosamiento de tejidos blandos extraconales derechos, incluyendo al músculo recto externo y a nivel del lóbulo frontal de ese lado, sin detectarse desviación de las estructuras de la línea media.

Diagnóstico: Ante los hallazgos en los exámenes complementarios, se concluye que esta paciente presenta: neuroblastoma glándula suprarrenal izquierda, metástasis ósea y hepática. Etapa IV.

Se decide comenzar con quimioterapia; la paciente recibe 3 ciclos de tratamiento CDEC.

Se evaluó la médula ósea a la semana 12, según protocolo, sin evidencia de infiltración, y se continuó con quimioterapia. En la semana 17, según protocolo, se estudia para evaluar tratamiento quirúrgico.

Se aplica tratamiento quirúrgico; extirpación de la glándula con evolución satisfactoria, y se realiza biopsia de la lesión, la cual informa: neuroblastoma de glándula suprarrenal izquierda con células indiferenciadas, según clasificación de Shimada, constituida por tejido conectivo con áreas extensas de necrosis y zonas de calcificación, así como de pequeños grupos aislados de células tumorales. No hay diferenciación hacia células ganglionares.

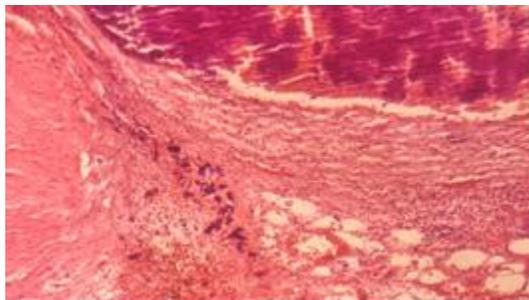


Fig.1. Biopsia: neuroblastoma suprarrenal izquierdo

Luego de la cirugía se administró un ciclo de quimioterapia, según protocolo, y se evalúa tratamiento radiante correspondiente a la semana 21 de la Fase de Inducción; no es tributaria para tratamiento con radioterapia por la extensión de las lesiones; se continúa con quimioterapia.

Actualmente la paciente se encuentra viva, con buena respuesta a la medicación y mejoría clínica y radiológica considerables.

## Discusión

El neuroblastoma, el linfoma, el osteosarcoma, la familia de tumores de Ewing, el rhabdomyosarcoma y leucemia linfoblástica son todos pertenecientes a un grupo de tumores malignos pediátricos indiferenciados, conocidos como pequeños tumores de células redondas de la infancia. En ciertas ocasiones, el diagnóstico diferencial de este grupo de tumores puede resultar difícil, debido al hecho de que ciertas morfosimilitudes pueden hacerlos indistinguibles por microscopía de luz convencional. <sup>(2)</sup>

El diagnóstico del neuroblastoma requiere la participación de patólogos familiarizados con tumores infantiles. Algunos neuroblastomas no pueden diferenciarse, por microscopía de luz convencional, de otros tumores de células azules redondas y pequeñas de la infancia, como tumores neuroectodérmicos primitivos, rhabdomyosarcomas y Linfomas no Hodgkin. La prueba para efectuar la diferenciación neuronal simpática debe demostrarse por inmunohistoquímica, microscopía electrónica o concentraciones elevadas de catecolaminas séricas (por ejemplo, dopamina y noradrenalina) o por los metabolitos de las catecolaminas en la orina, como el ácido vanililmandélico (VMA) o ácido homovanílico (HVA).<sup>(2,3)</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales por considerar se incluyen: leucemia aguda, tumor de Wilms, hidronefrosis, secuestro pulmonar extralobar subdiafragmático, tumores renales (tumor de Wilms, nefroma mesoblástico) y displasia renal focal.<sup>(4,5)</sup>

La metástasis ósea es común en niños mayores de un año, que a menudo involucra los huesos largos y la órbita, que causa dolor óseo o exoftalmo,<sup>(6)</sup> aspecto que difiere del caso al referirse a una lactante.

Se ha reportado que los pacientes diagnosticados antes de los de 18 meses de edad tienen mejor pronóstico que pacientes mayores, aunque ya se haya presentado metástasis de la enfermedad.<sup>(7)</sup>

La agrupación de diversos tipos de cáncer, según una patología, histología o biología molecular similares, puede enriquecer los esfuerzos de investigación oncológica, pues se aumenta el volumen de datos para el análisis y proporciona información para otros tipos de cáncer. Esto constituye un eje importante para el estudio del neuroblastoma mediante su comparación con otros tipos de tumores sólidos pediátricos.

## Referencias Bibliográficas

1. Skoczen S ,Stepien K, Marta Krzysztofik M, Luszawska T, Hnatko Kolacz M, Korostynski M, *et al.* Genetic Profile and Clinical Implications of Hepatoblastoma and Neuroblastoma Coexistence in a Child. *Front Oncol.*2019 [citado 17/02/2020];9:230.Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6458242/>
  2. Cai JB , Wang JH , He M, Wang FL , Xiong JN, Mao JQ ,et al. Unusual presentation of bladder neuroblastoma in a child: A case report. *World J Clin Cases.*2020 [citado 17 /02/2020];8(1): 194-199. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6962065/>
  3. Ikizoglu HT, Ayan I, Tokat F, Tecimer T, Topuzlu Tekant G. Immune Thrombocytopenia in a Child with Neuroblastoma. *Case Rep Pediatr.* 2017 [citado 17 /02/2020];2017: 1329489. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5618744/>
  4. Kim EY, Yoo SY, Kim JH, Sung KW. Pancreatic metastasis in a child suffering with treated stage 4 neuroblastoma. *Korean J Radiol.* 2008 [citado 17 /02/2020];9(1):84-86. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2627176/>
  5. Sampor C, Guthmann MD, Scursoni A, Cacciavillano W, Torbidoni A, Galluzzo L, *et al.* Immune response to racotumomab in a child with relapsed neuroblastoma. *Front Oncol.* 2012[citado 17 /02/2020];2:195.Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3526767/>
  6. Huertas Castaño C, Gómez Muñoz MA, Pardal R, Vega FM. Hypoxia in the Initiation and Progression of Neuroblastoma Tumours. *Int J Mol Sci.*2019 [citado 17 /02/2020];21(1):39. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6982287/>
- Yang WJ, Zhou YY, Zhao F, Mei ZM, Li S, Xiang Y. Orbital neuroblastoma metastasis: A case report and literature review. *Medicine(Baltimore).* 2019 [citado 17 /02/2020];98(36): 17038. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6739015/>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)

[No Comercial 4.0 Internacional.](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)