

Caso Clínico

Neuroblastoma retrofaríngeo. Presentación de un caso

E.M. DE DIEGO GARCÍA, I. FERNÁNDEZ JIMÉNEZ, M.S. TRUGEDA CARRERA, C.BAZA VILARIÑO,
F. SANDOVAL GONZÁLEZ

Unidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla". Santander. Cantabria.

RESUMEN

El neuroblastoma (NB) es el tumor maligno que se presenta con más frecuencia en el lactante, y representa el 8-11% de todos los tumores en la infancia

Es una neoplasia que deriva de las células de la cresta neural primitiva que forman el sistema nervioso simpático y la médula de las glándulas suprarrenales. Por ello su localización puede ser muy variada siendo la localización cervical tan sólo el 2,3-5%.

La clínica del neuroblastoma es variable y dependerá de su localización, con frecuencia sus signos y síntomas permanecen ocultos durante largo tiempo. El NB cervical aparece por lo general como una masa similar a un nódulo linfático grande, con estridor y obstrucción aérea digestiva, o incluso como un Síndrome de Horner por lesión del ganglio estrellado.

Presentamos el caso de una paciente de 10 meses de edad con un neuroblastoma retrofaríngeo que clínicamente se manifestó como un cuadro respiratorio progresivo con estridor y obstrucción respiratoria, apreciándose una masa cervical izquierda en la exploración física. El tratamiento fue quirúrgico, con extirpación y limpieza ganglionar a tres niveles. El diagnóstico anatomopatológico fue de neuroblastoma con afectación de uno de los doce ganglios extirpados. Los indicadores moleculares y bioquímicos fueron favorables. Se clasificó como neuroblastoma en estadio II.

Queremos destacar la importancia del diagnóstico precoz en el NB de cara a la supervivencia del paciente y la necesidad de contemplar al NB cervical como una posibilidad diagnóstica en los niños menores de dos años con lesiones nodulares cervicales en los que se ha descartado una etiología infecciosa.

El tratamiento del NB es fundamentalmente quirúrgico, pudiendo ser curativo en estadios precoces y con un buen pronóstico en los localizados en la región cervical. La cirugía radical con indicadores moleculares y bioquímicos favorables orientan hacia una observación activa del paciente.

Palabras clave: Neuroblastoma cervical.

ABSTRACT

The neuroblastoma (NB) is a malignant tumor that presents more frequently in the infant, and represents 8-11% of all the tumors in childhood.

It is a neoplasm that derives from the cells of the primitive neural crest that form the sympathetic nervous system and the adrenal gland bone marrow. Thus, its site may be very varied, the cervical site only accounting for 2.3-5%. The symptoms of the neuroblastoma are variable and will depend on its site, and its signs and symptoms frequently remain hidden for a long time. The cervical NB generally appears as a mass similar to a large lymph node, with stri-

Correspondencia: Ernesto De Diego García. Unidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla". 39008 Santander. Cantabria.

Recibido: Enero 2003. *Aceptado:* Febrero 2003

dor and aero-digestive obstruction, or even as Horner Syndrome due to lesion of the stellate ganglia.

We present the case of a 10 month old patient with a retropharyngeal neuroblastoma that was clinically manifested as a progressive respiratory picture with stridor and respiratory obstruction, observing a left cervical mass in the physical examination. The treatment was surgical, with excision and lymph node cleaning on three levels. The pathology diagnosis was neuroblastoma with involvement of one of the twelve lymph nodes excised. The molecular and biochemical indicators were favorable. It was classified as a stage II neuroblastoma.

We want to emphasize the importance of early diagnosis in NB in regards to the patient's survival and the need to contemplate cervical NB as a diagnostic possibility in child under two years with cervical node lesions in which an infectious etiology has been discarded.

Treatment of NB is basically surgical, and can be curative in early stages and it has a good prognosis in the cervical region sites. Radical surgery with favorable molecular and biochemical indicators orients towards an active observation of the patient.

Key words: Cervical neuroblastoma.

INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma (NB) es el tumor maligno que se presenta con más frecuencia en el lactante, representa el 8-11% de todos los tumores la infancia. Su incidencia es de 1:100.000 niños en los países desarrollados⁽¹⁻⁴⁾. Es una neoplasia derivada de las células de la cresta neural primitiva que forman el sistema nervioso simpático y la médula de las glándulas suprarrenales. Por ello, su localización puede ser muy variada, siendo cervical tan sólo el 2,3-5%^(2,5-8).

El neuroblastoma tiene una clínica variable que depende de su localización, con frecuencia sus signos y síntomas permanecen ocultos durante largo tiempo. El NB cervical aparece por lo general como una tumoración laterocervical única, similar a un nódulo linfático grande; con frecuencia se acompañan de estridor y dificultad respiratoria^(5,8-11) o incluso como un Síndrome de Horner por lesión del ganglio estrellado^(5,7-9,12,13). Son raras en esta localización las manifestaciones sistémicas.



Figura 1. Masa retrofaringea observada por vía oral.

El tratamiento del neuroblastoma es fundamentalmente quirúrgico, pudiendo ser curativo en estadios precoces^(5,8,14-17).

CASO CLÍNICO

Niña de 10 meses de vida que acude a consulta por estridor inspiratorio de 5 meses de evolución, así como estancamiento de la curva ponderal en los últimos 3 meses con procesos respiratorios de repetición. La exploración física general es normal, salvo una disminución del panículo adiposo y un retraso de la curva ponderal (P50 a los 7 meses al P30 a los 10 meses).

En la exploración de cabeza y cuello se aprecia en la región laterocervical izquierda un nódulo de 7 x 5 cm, bien delimitado y de consistencia dura, no movilizable, que desplaza al músculo esternocleidomastoideo izquierdo. En la exploración oral se aprecia una masa retrofaringea que obstruye parcialmente dicho espacio (Fig. 1).

Tras realizar los estudios analíticos (incluidos marcadores tumorales) y radiológicos: RX cavum, ecografía cervical y abdominal, TAC y RMN cervical (Fig. 2), y gammagrafía con meta-yodobencilguanidina; se llegó al diagnóstico de neuroblastoma retrofaringeo.

Es intervenida quirúrgicamente mediante cervicotomía lateral izquierda, con exéresis tumoral y limpieza radical cervical homolateral (Fig. 3), incluyendo niveles 2,3 y 4. La evolución post-operatoria es favorable siendo dada de alta a las 72 horas de la intervención.

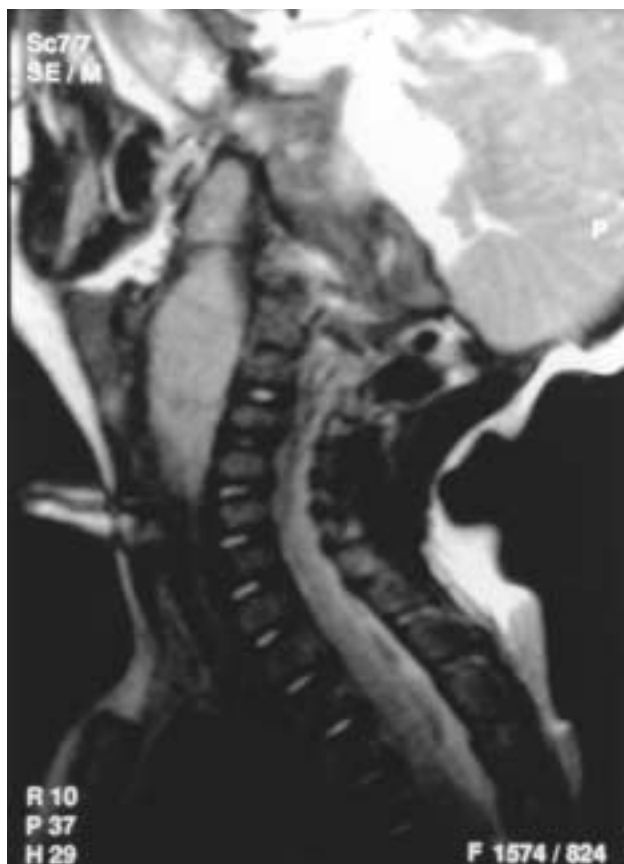


Figura 2. Resonancia nuclear magnética cervical que permite delimitar el neuroblastoma.

Los resultados anatomopatológicos confirman el diagnóstico de neuroblastoma bien diferenciado con metástasis en uno de los doce ganglios examinados. Los resultados de inmunohistoquímica fueron: proteína S-100 negativa, enolasa neuronal específica, sinaptofisina positiva(+++), neurofilamentos positivos (+), proteína glial fibrilar negativa, Mic-2 negativo, Leu-7 negativo y N-Myc <3.

Se concluye por tanto que se trata de un neuroblastoma estadio II y se decide seguimiento y controles periódicos analíticos y ecográficos. Actualmente, tras 3 años de seguimiento la paciente se encuentra asintomática sin signos de recidiva.

DISCUSIÓN

El neuroblastoma es el tumor maligno que se presenta con más frecuencia en el lactante, y representa el 8-11% de

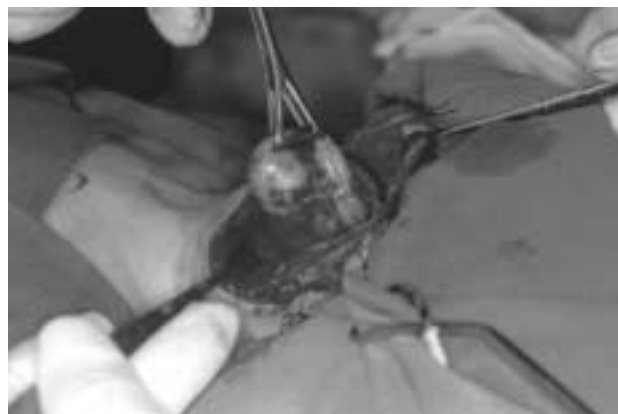


Figura 3. Visión quirúrgica del NB y nivel de exéresis ganglionar.

todos los tumores, en el 60% de los casos en menores de 2 años⁽¹⁻⁴⁾.

La localización cervical del neuroblastoma se presenta por igual en los dos sexos y en ambos lados del cuello^(1-3,5).

El NB cervical es infrecuente, por ello exige en ocasiones un esfuerzo de imaginación diagnóstica poco habitual. Con frecuencia es un nódulo laterocervical asintomático que es tratado inicialmente como una adenopatía infecciosa^(2,5,6,8), en otras ocasiones se presenta como un cuadro con estridor y dificultad respiratoria por compresión de la vía aérea^(2,6,8-10). Con menor frecuencia se manifiesta con un Síndrome de Horner por lesión del ganglio estrellado^(5,7-9,12,13). Se han descrito casos con extensión intraespinal e intracraneal^(8,18), lesión de cuerdas vocales⁽⁸⁾, así como la presencia de un NB cervical en el marco de un Síndrome MEN-2a⁽¹⁹⁾.

Es importante el diagnóstico precoz de cara a la supervivencia del paciente, habiéndose diagnosticado mediante ecografía prenatal⁽²⁰⁾.

Su diagnóstico se establece por la clínica y mediante la determinación de los marcadores tumorales, estudios de imagen como la Rx de cavum, Ecografía, TAC, RMN y MIBG. Todas ellas deben ser valoradas en su conjunto para alcanzar un diagnóstico correcto, delimitar la lesión y establecer la posible presencia de metástasis^(6,8,18). La valoración de forma aislada de estos estudios complementarios puede llevar a confusión con otros procesos no tumorales⁽⁷⁾. La Ecografía no es específica apreciándose en ocasiones microcalcificaciones y el desplazamiento vascular con la ECO doppler⁽⁸⁾. En la actualidad la RMN permite delimitar con gran exactitud la extensión de la lesión^(6,8,18).

Con frecuencia se ha descrito la necesidad de una biopsia previa por punción para diagnosticar el NB cervical⁽¹⁰⁾, que en nuestro caso no se consideró necesaria.

El tratamiento del NB cervical es fundamentalmente quirúrgico, pudiendo ser curativo en estadios precoces. Se debe realizar una extirpación completa del tumor con limpieza radical ganglionar a diferentes niveles, lo cual permite un mejor diagnóstico y estadiaje. La cirugía puede ser compleja dependiendo de la extensión y el nivel ganglionar que se pueda lograr, siendo la base del cráneo el lugar de más arriesgado acceso por la posibilidad de lesión de la vena yugular interna a nivel del agujero rasgado posterior^(1,3,9).

El neuroblastoma cervical en estadio II, a pesar de la localización quirúrgicamente más compleja, tiene un buen pronóstico, incluso cuando la cirugía ha sido incompleta y es preciso administrar quimioterapia posteriormente^(5,8,14,15,17).

La posibilidad de realizar cirugía radical, la localización primitiva cervical, así como la presencia de indicadores moleculares y bioquímicos favorables, orientan hacia una observación activa del paciente con un pronóstico favorable^(2,8,14-16).

BIBLIOGRAFÍA

1. Le Toruneau JN, Bernard JL, Hendren WH, Carcassonne M. Evaluation of the role of surgery in 130 patients with neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 1985; **20** (3): 244-9.
2. Cushing BA, Slovis TL, Philipart AI, Das L, Watts FB, Corbett DP et al. A rational approach to cervical neuroblastoma. *Cancer* 1982; **50** (4): 785-7.
3. Massad M, Slim MS, Mansour A, Dabbous I, Firzli S, Issa P. Neuroblastoma: report on a 21-year experience. *J Pediatr Surg* 1986; **21** (5): 388-91.
4. Alvarado CS, London WB, Look AT, Brodeur GM, Altmiller DH, Thorner PS et al. Natural history and biology of stage A neuroblastoma: a Pediatric Oncology Group. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000; **22** (3): 197-205.
5. Moukheiber AK, Nicollas R, Roman S, Coze C, Triglia JM. Primary pediatric neuroblastic tumors of the neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; **60** (2): 155-61.
6. Casselman JW, Smet MH, Van Damme B, Lemahieu SF. Primary cervical neuroblastoma: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1988; **12** (4): 684-6.
7. Yanchar NL, Chou S. Pitfalls in the interpretation of MIBG scans in cervical neuroblastoma. *Pediatr Surg Int* 2000; **16** (5-6): 451-3.
8. Abramson SJ, Berdon WE, Ruzal-Shapiro C, Stolar C, Garvin J. Cervical neuroblastoma in eleven infants a tumor with favorable prognosis. *Pediatr Radiol* 1993; **23**: 253-7.
9. Regas JS, Sánchez de Toledo J, Sanchis L, Marques Gubern A, Treserra L, Balcells R. Tumores cervicales primitivos del sistema nervioso simpático. A propósito de 8 casos. *Cir Pediatr* 1989; **2** (2): 86-9.
10. Smith MC, Smith RJ, Bailey CM. Primary cervical neuroblastoma in infants. *J Laryngol Otol* 1985; **99** (2): 209-14.
11. Yokoya S, Suda T, Koyama M, Yanagisawa M, Kamoshita S, Miyakawa K et al. Retropharyngeal neuroblastoma causing airway obstruction in a newborn survival with surgical treatment alone. *J Pediatr Surg* 1982; **17** (2): 180-1.
12. Ogita S, Tokiwa K, Takahashi T, Imashuku S, Sawada T. Congenital cervical neuroblastoma associated with Horner Syndrome. *J Pediatr Surg* 1988; **23** (11): 991-2.
13. Jaffe N, Cassady R, Petersen R, Traggis D. Heterochromia and Horner syndrome associated with cervical and mediastinal neuroblastoma. *J Pediatr* 1975; **87** (1): 75-7.
14. Ikeda H, Suzuki N, Takahashi A, Kuroiwa M, Nagashima K, Tsuchida Y et al. Surgical treatment of neuroblastomas in infants under 12 months of age. *J Pediatr Surg* 1998; **33** (8): 1246-50.
15. Orr JD. Cervical neuroblastoma in childhood a better prognosis? *Clin Oncol* 1978; **4** (4): 353-8.
16. Kaneko M, Iwakawa M, Ikebukuru K, Ohkawa H. Completa resection is not required in patients with neuroblastoma under 1 year of age. *J Pediatr Surg* 1998; **33** (11): 1690-4.
17. Pranikoff T, Hirschl RB, Schnauffer L. Approach to cervicothoracic neuroblastomas via a trap-door incision. *J Pediatr Surg* 1995; **30** (4): 546-8.
18. Goldberg RM, Sèller IA, Schonfeld SM, Mezrich RS, Rosenfeld DL. Intracranial route of a cervical neuroblastoma through skull base foramina. *Pediatr Radiol* 1996; **26** (10): 715-6.
19. Triglia JM, Bernard JL, Scheiner C. Cervical neuroblastoma and multiple endocrine neoplasia type 2^a. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993; **26** (1): 71-7.
20. Jennings RW, LaQuaglia Mp, Leong K, Hendren WH, Adzick NS. Fetal neuroblastoma: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1993; **28** (9): 1168-74.