

# Neuroblastoma IVs con hepatomegalia masiva

DH. Scherl, V. DiBenedetto, H. Questa

Servicio de Cirugía General, Hospital J.P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina

## Resumen

*El neuroblastoma IVs es en general un tumor de buen pronóstico. Existe un grupo de pacientes (10-25 %) con esta enfermedad que tienen mal pronóstico debido a que progresan a un estadio IV o que se asocian a hepatomegalia masiva. Presentamos la táctica quirúrgica seguida en un niño con neuroblastoma IVs asociado a hepatomegalia masiva.*

**Palabras Claves:** Neuroblastoma IVs.

## Summary

*Stage IV-S neuroblastoma carries a good prognosis. The prognosis is altered negatively in a subgroup of children within this staging (10-25%) when they progressed to stage IV or are associated with massive hepatomegaly. We present the management strategy of a child with stage IV-S neuroblastoma associated with massive hepatomegaly.*

**Index words:** stage IV-S neuroblastoma

## Resumo

*O neuroblastoma Ivs é, em geral, um tumor de bom prognóstico, Existe um grupo de pacientes (10-25%) com esta doença que tem mal prognóstico pelo fato de progredirem ao estágio IV, ou que se associam com hepatomegalia maciça e a tática cirúrgica adotada.*

**Palavras chave:** Neuroblastoma Ivs

## Introducción

El neuroblastoma IVs es definido por el Sistema de Estadificación Internacional de Neuroblastoma, como de estadio 1 o 2 con diseminación a hígado, médula ósea y/o piel en pacientes menores de un año<sup>1</sup>. Este tipo de tumor tiende a la regresión espontánea sin tratamiento; por esto recibe el nombre IVs: IV por su característica metastásica y s de especial (del inglés special)<sup>1,2</sup> debido a esta ca-

racterística de regresión espontánea.

El pronóstico de estos niños es favorable, pero un 10-25% de estos pacientes tienen peor pronóstico; esto se debe a que progresan a un estadio IV (relacionado a marcadores biológicos del tumor) o a que se asocian a hepatomegalia masiva que puede requerir de una cirugía descompresiva (más frecuente en pacientes menores de 4 semanas al momento del diagnóstico)<sup>3,4,5</sup>.

## Caso clínico

Se presenta un paciente con Neuroblastoma IVs y hepatomegalia masiva.

Se trata de un neonato de 22 días de vida derivado por hepatoesplenomegalia. Como antecedentes perinatales fue un recién nacido de término con peso adecuado para la edad gestacional (RNT-PAEG) y un apgar de 9/10. A los 15 días de vida es internado por presentar abdomen globuloso, palidez e ictericia, siendo derivado a nuestro hospital a los 22 días de vida.

Al ingreso se realiza una ecografía abdominal que informa hepatomegalia heterogénea con una imagen ecogénica de 5 x 3 cm localizada en glándula suprarrenal derecha.

El estudio de la médula ósea fue normal y la medición de catecolaminas en orina dió valores normales.

Al 3° día debido a dificultad respiratoria ingresó en asistencia respiratoria mecánica (ARM); se practica punción-biopsia hepática cuyo resultado histológico es neuroblastoma indiferenciado.

Al 5° día presenta oligoanuria e ingresa en respirador de alta frecuencia (RAF).

Por la evolución clínica y el aumento del tamaño hepático se decide comenzar con radioterapia (en total 600 rad) divididos en cuatro sesiones.

Al 10° día, luego de dos sesiones de radioterapia se decide realizar una cirugía descompresiva. Se hizo un silo externo con material no absorbible (Silastic®) (Fig. 1).

En el postoperatorio recuperó la diuresis de 0,5 ml/kg/hora a 4,3 ml/kg/hora y a los 8 días de la cirugía logró salir de RAF y pasar nuevamente a ARM. También completó el tratamiento con otras dos sesiones de radioterapia.

Las ecografías posteriores mostraron disminución del tamaño hepático y calcificaciones de dicha glándula (signos de retrogradación).

A los 14 días de la cirugía se comprobó hemocultivo y cultivo del silo positivos para pseudomona aeruginosa, por lo que se decidió remover el silo y colocar una malla de material absorbible (Vicryl®) (Fig. 2).

A los 15 días de esta última cirugía y luego de lograr un cierre por granulación y superar la sepsis a pseudomona, presentó ascitis; se aisló una cándida en orina, desarrolló un síndrome ascítico edematoso y a los 93 días de vida fallece por fallo multistémico.



Fig. 1: paciente con silo descompresivo realizado con material no reabsorbible (Silastic®).



Fig. 2: silo realizado con malla de material absorbible (Vicryl®).

Los niños con Neuroblastoma IVs y hepatomegalia masiva representan un subgrupo de pacientes con mal pronóstico, debido al aumento de tamaño del hígado que produce dificultad respiratoria, compresión renal, coagulopatía y fallo orgánico<sup>1,3,4</sup>.

La estrategia de tratamiento incluye cirugía descompresiva (silo) con o sin quimioterapia y/o radioterapia. El uso de estas últimas es controvertido debido a sus efectos secundarios<sup>1</sup>.

En 1975, Schnauer y Koop, describieron una técnica de ampliación de la cavidad abdominal realizan-

do un silo abdominal externo con material no absorbible (Silastic®). Refieren dos pacientes sometidos a esta técnica: uno pudo ser extubado a los 5 días y posteriormente el tumor retrogradó, el otro niño murió a los 10 días por leucopenia y coagulopatía<sup>6</sup>.

Evans y col. reportaron que solamente uno de sus 3 pacientes sobrevivió con esta técnica<sup>7</sup>.

Blatt y col. informaron que todos sus pacientes tratados con silo de Silastic, fallecieron a la semana del post-operatorio por sepsis<sup>8</sup>. Evidentemente las complicaciones sépticas de esta técnica son elevadas<sup>6,9,10</sup>.

En 1994, Lee y col. modificaron la técnica descrita por Schnauffer y Koop, colocando un silo interno. Se comienza con una incisión abdominal transversa y la creación de grandes flaps de piel y tejido celular subcutáneo, luego se incide en cruz sobre la aponeurosis y el peritoneo, interponiendo en estos bordes material protésico no absorbible (politetrafluoroetileno) que es suturado. Finalmente se cubre con los colgajos de piel<sup>11</sup>. Con esta modificación, se logra además de la descompresión abdominal, disminuir enormemente el riesgo de infección. Los inconvenientes de esta técnica son dos: el material protésico debe ser posteriormente retirado y la hepatomegalia masiva muchas veces impide cubrir la prótesis con los colgajos de piel.

En 1998, Mc Gahren colocó un silo de Silastic®, el cual fue luego removido por infección y ante la imposibilidad del cierre con piel, introdujo en forma circunferencial una malla de material absorbible (Vicryl®) así se produjo el cierre abdominal con tejido de granulación, lo que permitió mantener la descompresión abdominal durante la regresión espontánea del tumor. A 2 años de seguimiento el niño se encontraba libre de enfermedad y sin hernia ventral<sup>12</sup>.

En resumen, nos parece útil la siguiente táctica:

- Si el tamaño hepático lo permite, realizar un silo interno y cerrar con piel. Una vez conseguida la reducción hepática se retirará el silo,

- Si el tamaño hepático es muy grande, realizar un silo externo con material no reabsorbible. A los 10-14 días retirarlo (para evitar la infección) y cerrar cubriendo el defecto con una malla de material absorbible, para intentar el cierre de tejido con tejido de granulación.

## Bibliografía

1. Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, et al: Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment. *J Clin Oncol* 11:1466-1477, 1993.
2. Pritchard J and Hickman J: Why does stage 4s neuroblastoma regress spontaneously? *Lancet* 344:869-870, 1994.
3. Martinez DA, King DR, Ginn-Pease ME et al: Resection of the primary tumor is appropriate for children with stage IVs neuroblastoma: Analysis of 37 patients. *J Pediatr Surg* 27:1016-1021, 1992.
4. Stephenson SR, Cook BA, Mease AD, et al: The prognostic significance of age and pattern of metastases in stage IV-s neuroblastoma. *Cancer* 58:372-375, 1986.
5. Van Noesel M, Hahlen K, Hakvoort-Cammel F et al: Neuroblastoma IVs: A heterogeneous disease with variable risk factors and treatment strategies. *Cancer* 80:834-843, 1997.
6. Schnauffer L, Koop CE: Silastic abdominal patch for temporary hepatomegaly in stage IV-s neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 10:73-75, 1975.
7. Evans AE, Chatten J, D'Angio GJ, et al: A review of 17 IVs neuroblastoma patients at the Children's Hospital of Philadelphia. *Cancer* 45:833-839, 1980.
8. Blatt J, Deutsch M, Wollman MR: Results of therapy in stage IV-s neuroblastoma with massive hepatomegaly. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 13:1467-1471, 1987.
9. Mc Williams NB: IV-s neuroblastoma: Treatment controversy revisited. *Med Pediatr Oncol* 14:41-44, 1986.
10. Peschel RE, Chen M, Seashore J: The treatment of massive hepatomegaly in stage IV-s neuroblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 7:549-553, 1981.
11. Lee E and Applebaum H: Abdominal expansion as a bridging technique in stage IV-s neuroblastoma with massive hepatomegaly. *J Pediatr Surg* 29:1470-1471, 1994.
12. Mc Gahren E, Rodgers B and Waldron P: Successful management of stage 4s neuroblastoma and severe hepatomegaly using absorbable mesh in an infant. *J Pediatr Surg* 33:1554-1557, 1998.

Trabajo aceptado para su publicación en mayo de 1999

Dr. H. Scherl  
Lebensohn 1874  
(5500) Mendoza  
Argentina