

CASOS CLINICOS

Neuroblastoma retroperitoneal del adulto

A propósito de un caso

Dres. Fabio Croci *; Carmelo Gastambide *; Julio Real ** y Alberto Aguiar ***

RESUMEN

Los autores presentan un caso de neuroblastoma retroperitoneal en un adulto, entidad excepcional en esta etapa de la vida, que debutó con la máscara de una colecistopatía obstructiva aguda y cuyo diagnóstico sólo pudo efectuarlo la anatomía patológica. Se destaca en el caso la existencia de "maduración" tumoral. Su tratamiento fue la resección quirúrgica completa asociada a la radioterapia.

SUMMARY

Retroperitoneal Neuroblastoma in the Adult

The authors present one case of retroperitoneal neuroblastoma in one adult; a rare condition at this stage of life. This condition presented disguised as an acute obstructive cholecystopathy.

The diagnosis could only be made by the pathologist.

The existence of tumor "maturity" is emphasized.

The treatment was complete surgical resection along with radiotherapy.

Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS: Neuroblastoma/Retroperitoneal neoplasms.

INTRODUCCION

El neuroblastoma, uno de los tumores más frecuentes y malignos del niño, y fundamentalmente del niño pequeño, es excepcional luego de la adolescencia. Su localización más frecuente es la retroperitoneal, sea originado en la glándula suprarrenal sea en los ganglios simpáticos. El objeto de esta presentación es mostrar un caso de neuroblastoma retroperitoneal en un adulto.

CASO CLINICO

H. de C. - J.G. — Reg. 473.505 - Sexo masculino 20 años.

Apendicetomizado. Desde hace 1 año sufriendo doloroso ocasional de hipocondrio derecho. Consulta en enero de 1981 por cuadro doloroso de hemiventre derecho,

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 5 de Mayo de 1982

* Asistente de Clínica Quirúrgica. ** Médico Auxiliar de Clínica Quirúrgica "A". *** Profesor Director de Clínica Quirúrgica "A".

Dirección: Yaguarón 1581 - Apto. 302. Montevideo (Dr. F. Croci).

Hospital de Clínicas. Facultad de Medicina, Montevideo - Uruguay.

Trabajo de la Clínica Quirúrgica "A" (Prof. Dr. A. Aguiar)

irradiado a fosa lumbar derecha, aparecido tras ingesta de excitobiliares. Al examen se le comprobó la existencia de una tumefacción en el hipocondrio derecho que fue interpretada como una vesícula distendida. Con diagnóstico de colecistopatía obstructiva aguda se interviene de urgencia comprobándose que la tumefacción corresponde a una gran tumoración retroperitoneal, polilobulada, a topografía derecha, inframesocólica, precavaoártica, que llega hasta el promontorio. Se interpreta como un tumor maligno retroperitoneal, de aspecto hipervascularizado y se realiza biopsia del mismo. El estudio anatomopatológico informó un proceso inflamatorio agudo y otra lesión que podía ser reaccional o corresponder a un liposarcoma. En este momento se procede a completar el estudio tratando de precisar un diagnóstico. Se realizó aortografía abdominal, arteriografía mesentérica superior con retorno venoso, cavografía y urografía de excreción. Estos exámenes mostraron la existencia de una tumefacción retroperitoneal calcificada, que comprimía la cava, empujaba hacia afuera la pelvis renal y el tercio superior del ureter derecho, sin hipervascularización.

Posteriormente se realizó una tomografía computarizada que demostró la existencia de una tumoración retroperitoneal sólida, calcificada, a topografía derecha, extendida entre L1 y L4, que en su porción inferior se extendía a izquierda, prevertebral, con aparente infiltración del psoas derecho.

En la evolución el enfermo presenta bruscamente un cuadro doloroso abdominal difuso, de gran intensidad, con un abdomen libre y un estudio radiológico sin alteraciones agregadas. Se interpretó este cuadro como producto de necrosis o infarto de la masa tumoral.

Vista la ausencia de diagnóstico etiológico y en el curso de este cuadro doloroso, se resuelve efectuar una laparotomía exploradora en el mes de marzo de 1981. Durante esta segunda intervención se comprueba la existencia del tumor con las características descriptas. Tumor bien encapsulado, sin infiltración de estructuras vecinas. Se comprueban algunas adenopatías precavaoárticas altas, de aspecto inflamatorio. La cavidad abdominal no muestra evidencia de diseminación del tumor. Se logra realizar la exéresis completa del tumor y se biopsian las adenopatías. El postoperatorio cursó sin complicaciones.

ANATOMIA PATOLOGICA

Masa irregular de 360 grs., de 13 x 11 cm., de superficie ligeramente abollonada, constituida por formaciones nodulares, de unos 4 a 5 cm. de diámetro, algunas carnosas, rojizas, con micronódulos blanquecinos, con áreas parduzcas

y otras sólidas, amarillentas, granulares, rodeadas de un tejido homogéneo, blanquecino.

Histológicamente, se observa una neuroformación tumoral compuesta por células pequeñas, uniformes, de apariencia linfocitoide, cuya agrupación se hace en conjuntos irregulares y que muestra la existencia de rosetas verdaderas en algunas áreas, rodeadas por infiltrados linfoides. En algunos sectores se visualiza una diferenciación celular hacia la línea simpática. Existe un estroma fibroglial evidente, con grandes áreas de necrosis y hemorragia, así como muy variables acúmulos de calcio que en algunos nódulos son muy llamativos. Uno de los nódulos muestra su cápsula infiltrada por los neuroblastos.

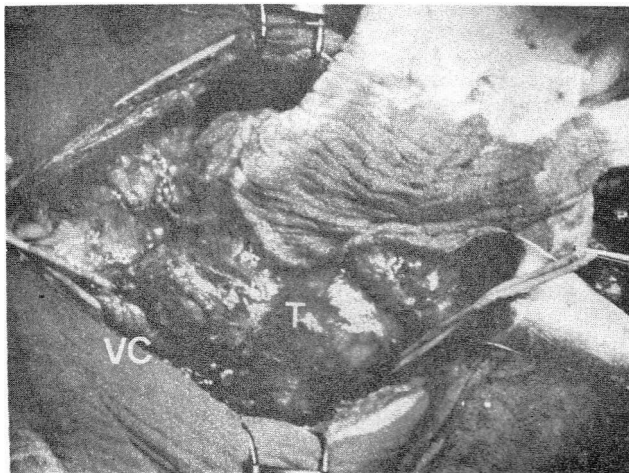
Las adenopatías muestran un proceso inflamatorio inespecífico.

En suma: neuroblastoma con escaso infiltrado linfóide, y elementos de diferenciación. Infiltración capsular en uno de los nódulos.

EVOLUCION

Se completó la estadificación del enfermo con estudio radiológico del esqueleto, mielograma y dosificación de ácido valinil-mandélico en orina, cuyos resultados no mostraron alteraciones. Corresponde a un estadio III de la enfermedad.

Se completó su tratamiento con radioterapia del lecho operatorio. Un año después el enfermo se presenta libre de síntomas con controles biológicos normales.



COMENTARIO

El neuroblastoma es el tumor sólido maligno más frecuente en la infancia (7), representando el 50% de los tumores de esta edad (2). Su localización retroperitoneal se origina en células neuroectodérmicas de origen suprarrenal o ganglionar simpático, se manifiesta como tumor en las primeras etapas de la vida y tiene menor tasa de sobrevivencia que las formas extraabdominales (3, 5, 6). El presente caso, donde debuta a los 20 años, es una situación absolutamente excepcional para esta patología. Este paciente "convivió" durante toda su vida con la masa tumoral. El carácter lentamente evolutivo de este proceso se podría explicar porque anatomopatológicamente existen indicios de maduración del tumor, hecho peculiar que se observa

como carácter excepcional en estos tumores en un pequeño número de casos (1-2%), y marca su "desmalignización" y ulterior potencial "curación".

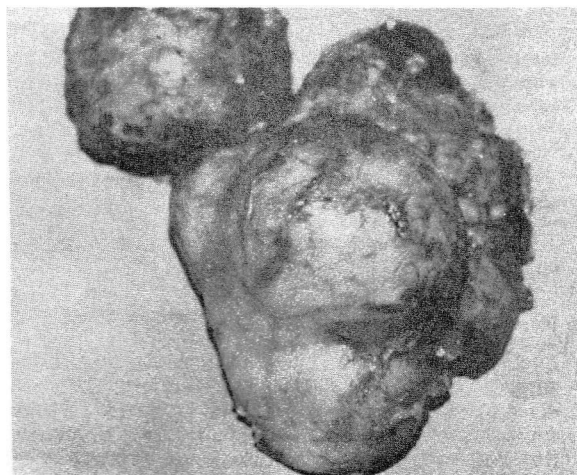
En cuanto al estadio evolutivo del tumor el caso presente corresponde a un estadio III en la clasificación de Evans (1).

La excepcionalidad de la situación del presente caso hace difícil compararlo con la patología del niño. Del punto de vista clínico su máscara biliar y los cuadros dolorosos abdominales se destacan en este enfermo. Las calcificaciones pulverulentas en la radiografía simple son muy sugestivas de esta patología.

El tratamiento quirúrgico con una resección completa, fue posible por el encapsulamiento completo del tumor (4). Su complemento con radioterapia del lecho operatorio es una medida aconsejada (6).

Desde el punto de vista del pronóstico no existen posibilidades de sentarlo por la excepcionalidad del proceso, pero tiene a su favor el "indicio" de maduración, la recesión quirúrgica completa, la no existencia de metastasis y la larga evolución del proceso.

En este tumor se impone el control periódico de actividad biológica del tumor, mediante dosificación de ácido valinil-mandélico en orina, para pesquisar recidivas.



REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. EVANS, A.E.; D'ANGIO, G.J.; RANDOLPH, J.: A proposed staging for children with neuroblastoma. *Cancer* 27: 324, 1971.
2. EVANS, A.R.: Congenital neuroblastoma. *J. Clin. Pathol.* 18: 54, 1965.
3. FORTNER, J.; NICASTRI, A.; MURPHY, M.L.: Neuroblastoma - Natural history and results of treating 133 cases. *Ann. Surg.* 167: 132, 1968.
4. KOOP, C.E.: The role of surgery in resectable, nonresectable and metastatic neuroblastoma. *JAMA* 205: 157, 1968.
5. KOOP, C.E.; HERNANDEZ, J.R.: Neuroblastoma - Experience with 100 cases in children. *Surgery* 56: 726, 1964.
6. KOOP, C.E.; SCHNAUFER, L.: The management of abdominal neuroblastoma. *Cancer* 35: 905, 1975.
7. MILLER R.W.; FRAUMENI J.F. (Jr.); HILL J.A.: Neuroblastoma - Epidemiologic approach to its origin. *Am. J. Dis. Child.* 115: 253, 1968.