

Neuroblastoma neonatal estadio IV: abordaje quirúrgico de emergencia

Victor Defagó (1), Adriana Berretta (2), Ariel Sferco (2), Carlos Hollman (2)

(1) Sección Cirugía Infantil, Servicio de Pediatría, Hospital Privado Universitario de Córdoba, Argentina

(2) Servicio de Oncología y Hematología, Hospital Privado Universitario de Córdoba, Argentina

RESUMEN

Los pacientes con neuroblastoma estadio IV (NBT IV) pueden presentar distensión abdominal severa y crecimiento hepático descontrolado ocasionando insuficiencia respiratoria severa. La descompresión abdominal es una alternativa transitoria hasta que el tumor involucre. El objetivo de este trabajo es presentar el tratamiento quirúrgico de un neonato con NBT IV que necesitó un silo abdominal y reducción hepática en su momento crítico. Descripción del caso: Varón de 14 días de vida con NBT IV, hepatomegalia e insuficiencia respiratoria. El tratamiento con ciclofosfamida no tuvo respuesta. A los 21 días se confeccionó un silo, se realizó reducción hepática y se indicó diálisis peritoneal. Se inició protocolo SIOP para NBT neonatal de alto riesgo.

A los 44 días se cerró la pared abdominal se completó el tratamiento con quimioterapia en altas dosis con rescate con células madres autólogas. A los 3 meses se resecó el tumor primario. A los cinco años está libre de enfermedad. El crecimiento descontrolado del hígado en pacientes con NBT IV puede provocar fallo multiorgánico. La confección de un silo es una medida de salvataje hasta que el tumor involucre. La reducción hepática para cierre precoz del abdomen es una conducta no descripta anteriormente y exitosa en este paciente.

Palabras clave: neuroblastoma estadio IV, Recién nacido, Silo, Resección hepática.

SUMMARY

Patients with stage IV neuroblastoma (NBT IV) may have severe abdominal distention and uncontrolled liver growth causing severe respiratory failure. Abdominal decompression is a temporary alternative until the tumor reduces its size.

The aim of this work is to present surgical treatment of

a neonate with NBT IV who needed an abdominal silo and liver reduction at a critical moment. Case description: 14 days old male with NBT IV, enlarged liver, respiratory and renal failure. Treatment with cyclophosphamide had no response. At day 21st, an abdominal silo was made, the liver was reduced surgically and peritoneal dialysis was indicated. SIOP protocol for high risk neonatal NBT was began. At day 44th the abdominal wall was closed and completed the treatment with high-dose chemotherapy with autologous stem cell rescue. The primary tumor was resected at 3 months. At the age of five he is free from disease.

The uncontrolled growth of the liver in patients with NBT IV can cause multiple organ failure. The making of a silo for decompression is a rescue measure to preserve life until the tumor decreases. Liver reduction for the early closure of the abdomen is a non-descript conduct previously and was successful in this patient.

Key words: stage IV neuroblastoma, newborn, silo, hepatic resection.

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con neuroblastoma neonatal estadio IV (NBT IV) pueden presentar implantes hepáticos que crecen rápidamente y generan una gran presión intraabdominal llegando a comprometer la vida del paciente.

Una situación similar se observa en los pacientes con estadio IV-S, aunque su pronóstico es mejor (1,2). La infiltración difusa del hígado puede ser controlada con quimioterapia o radioterapia. La utilización de un silo abdominal tiene el propósito de disminuir la presión del abdomen en el paciente crítico, facilitando así el tiempo de espera hasta que retrograden el tumor y las metástasis hepáticas. Si bien la técnica del silo fue descripta anteriormente, no fue aplicada con frecuencia por complicaciones inherentes a la malla, tales como infección y/o dehiscencia de la sutura que pueden amenazar la vida del paciente (3,4). La reducción quirúrgica del parénquima hepático surgió como alternativa para un paciente crítico en el cual se necesitaba disminuir rápidamente el contenido abdominal, y además acortar el período de tiempo del silo para facilitar el cierre precoz de la pared abdominal.

El objetivo de este trabajo es presentar el tratamiento de un neonato con neuroblastoma estadio IV que necesitó un silo abdominal, y reducción hepática quirúrgica para lograr el cierre

Correspondencia:

Victor Defagó.

Dirección: Ginés García 3818. B° Urca (5009) Córdoba, Argentina

Teléfono: + 54 0351 46822098

Correo electrónico: vhrefago@fibertel.com.ar

precoz y definitivo del abdomen.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente que ingresa a los 14 días de vida con hepatomegalia e insuficiencia respiratoria. La tomografía computada mostró tumor en glándula suprarrenal izquierda e infiltración difusa del hígado. Los niveles de ferritina, enolasa y ácido vanil mandélico estaban elevados. La punción medular mostró una infiltración del 25%. La biopsia hepática confirmó el diagnóstico de neuroblastoma estadio IV. A los 20 días de vida presentó insuficiencia respiratoria y fallo hepático. Se inició el tratamiento quimioterápico con ciclofosfamida sin lograr respuesta objetiva.



Figura 1: Silo abdominal postoperatorio. Por transparencia se observa el hemoperitoneo generado por trastornos de la coagulación.

Debido a la imposibilidad de ventilación por la excesiva presión abdominal, se realizó resección no anatómica del 35% del parénquima hepático y se confeccionó un silo de polietileno (Figura 1).

La histopatología confirmó el diagnóstico de neuroblastoma pobremente diferenciado, con escaso estroma, índice mitótico >10 (Shimada) y amplificación del N-Myc. Requirió la administración de factor VII activado para corregir las alteraciones en la coagulación debido a la insuficiencia hepática en el período postoperatorio.

Se realizó diálisis peritoneal a través del drenaje abdominal que se había colocado a causa de su hemoperitoneo. Fue incluido en protocolo SIOP para neuroblastoma en niños menores de un año y de alto riesgo (Régimen CADO). La mejoría clínica del paciente permitió la extracción del silo (Figura 2) y el cierre definitivo de la pared abdominal a los 44 días de vida (Figura 3).

A los 3 meses se indicó la resección del tumor primario localizado en glándula suprarrenal izquierda. Finalizó su tratamiento de acuerdo al protocolo que incluyó quimioterapia en altas dosis con rescate de células madres autólogas. A los 5 años de edad se encuentra libre de enfermedad, con un hígado de tamaño y función normal.

DISCUSIÓN

En el neuroblastoma, la edad es un factor pronóstico y se considera que ser menor de un año es favorable. Sin embargo,



Figura 2: Extracción del silo, exploración del hígado posterior a la resección y preparación para el cierre abdominal.



Figura 3: Cierre de pared abdominal con escasa tensión.

en la etapa neonatal las metástasis hepáticas suelen infiltrar el órgano en forma difusa generando un crecimiento inusual del hígado que conduce a una situación crítica que amenaza la vida del paciente, al provocar un fallo multiorgánico por la excesiva presión intraabdominal. En esta situación se deben tomar medidas de salvataje que no están exentas de riesgos colaterales.

La descompresión abdominal es una opción para mejorar la ventilación en esta situación grave (2). Si bien esta técnica fue originalmente aplicada a los pacientes con neuroblastoma IV-S, pareció conveniente aplicar la misma estrategia para el estadio IV mediante la generación de una hernia abdominal controlada con un silo de material sintético que permitió alojar temporalmente al hígado mientras se disminuía la presión intraabdominal.

Esta estrategia no está libre de complicaciones causadas por infecciones o dehiscencias del silo (2). Se han publicado últimamente artículos que destacan las bondades de la descompresión abdominal utilizando diferentes materiales (5,6) y técnicas que incluyen la presión negativa (7). Parece ser que lo más importante es la descompresión y no tanto los materiales utilizados, ya que el éxito dependería de la evolución misma de la enfermedad (8).

En este paciente se privilegió la descompresión confeccionando un silo con bolsas de polietileno que se mantuvo durante los momentos más críticos. Al lograr la estabilidad hemodinámica se comenzó el proceso de reducción de tamaño del silo mediante el plegado progresivo hasta lograr el afrontamiento

to de ambos bordes de la pared abdominal.

Con respecto a la reducción hepática para disminuir el volumen de contenido abdominal y acelerar los tiempos del cierre de la pared, no hemos encontrado respaldo bibliográfico que sostenga la postura adoptada. Las experiencias más parecidas se refieren a metástasis hepáticas localizadas en niños mayores de 4 meses, en los cuales se practicaron resecciones hepáticas anatómicas (9,10). En este niño, el hígado era una gran masa rígida que estaba infiltrada por tejido tumoral y comprimía todos los órganos abdominales con elevación severa del diafragma. La idea de reseca parénquima hepático para disminuir su volumen es atractiva ya que no solo mejoraría la situación de estos pacientes críticos en cuanto a la dificultad del manejo ventilatorio y del fallo multiorgánico sino que se acelerarían los tiempos para el cierre de la pared abdominal, disminuyendo el riesgo de complicaciones por el uso prolongado de estas prótesis cuya aplicación tiene un tiempo limitado.

En este paciente, al realizar la hepatectomía parcial, fue muy difícil respetar exactamente los segmentos por lo que se priorizó la resección no anatómica extrayendo más de un tercio del hígado. En estudios posteriores se observó la desaparición de los implantes y la regeneración del parénquima hepático.

La cirugía del tumor primitivo residual se basó en los criterios del INSS (11) que sugieren que en los pacientes con neuroblastoma estadio IV está indicada la resección del tumor primario persistente al finalizar la quimioterapia.

CONCLUSIONES

En pacientes críticos, la confección transitoria de un silo de material sintético permite mantener la vida del neonato al descomprimir el abdomen, mejorar la ventilación y disponer de más tiempo para el tratamiento quimioterápico mientras se espera la evolución tumoral.

La reducción del parénquima hepático comprometido puede ser una alternativa para mejorar la situación crítica del paciente y acelerar el cierre de la pared abdominal disminuyendo el riesgo de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elimam NA, Atra AA, Faye NY, et al. Stage 4S neuroblastoma, a disseminated tumor with excellent outcome. *Saudi Med J* 27: 1734-1736, 2006.
2. Nickerson HJ, Nesbit ME, Grosfeld JL, et al. Comparison of stage IV and IV-S neuroblastoma in the first year of life. *Med Pediatr Oncol* 13:261-268, 1985
3. Müller-Berghaus J, Kurowski C, Gharib M, et al. Artificial abdominal hernia for the treatment of hepatomegaly in a neonate with stage 4s neuroblastoma. *Pediatr Hematol Oncol* 16:453-458, 1999.
4. Nickerson JH, Matthay KK, Seeger RC, et al. Favorable biology and outcome of stage IV-S neuroblastoma with supportive care or minimal therapy: a Children's Cancer Group Study. *J Clin Oncol* 18: 477-486, 2000. Trabajos originales 09
5. Keene DJ, Minford J, Craiqie RJ, et al. Laparostomy closure in stage 4s neuroblastoma. *J Ped Surg* 46: e 1- 4, 2011.
6. Mc Gahren ED, Rodgers BM, Waldron PE, et al. Successful management of stage 4S neuroblastoma and severe hepatomegaly using absorbable mesh in an infant. *J Pediatr Surg* 33: 554-1557, 1998.
7. Roberts S, Creamer K, Shoupe B, et al. Unique manage-

ment of stage 4S neuroblastoma complicated by massive hepatomegaly: case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 24: 142-144, 2002.

8. Harper L, Perel Y, Lavrand F, et al. Surgical management of neuroblastoma-related hepatomegaly: do material and method really count? *Pediatr Hematol Oncol* 25: 313-317, 2008.

9. Tannuri AC, Tannuri U, Gibelli NE, et al. Surgical treatment of hepatic tumors in children, lessons learned from liver transplantation. *J Pediatr Surg* 44 :2083-2087, 2009.

10. Su WT, Rutigliano DN, Gholizadeh M, et al. Hepatic metastasectomy in children. *Cancer* 109 : 2089-2092, 2007.

11. Joshi V V. Peripheral Neuroblastic Tumors: Pathologic Classification Based on Recommendations of International Neuroblastoma Pathology Committee (modification of Shimada Classification). Department of Pediatric Pathology, Connecticut Children's Medical Center and Hartford Hospital. *Pediatric and Developmental Pathology* 3: 184-199, 2000.