

Neuroblastoma Congénito

Victoria Palmira Palomino Dávila*, Tomas Carbajal Chavez*

* Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins - Lima - Perú PERU

Resumen

Se presenta el caso de un recién nacido de 34 semanas de edad gestacional con 11 horas de vida, portador de una tumoración retroperitoneal que con los estudios de hematoxilina eosina e inmunohistoquímica y según la clasificación del Comité Internacional de Patología de Neuroblastoma corresponde a un Neuroblastoma Indiferenciado.

Introduccion

El Neuroblastoma es la tercera malignidad más común de la infancia; tiene una tasa de aproximadamente 1 de cada 10,000 nacidos vivos. En grandes centros infantiles constituye el 10 al 12 % de todas las patologías malignas, precedida en frecuencia por leucemias y tumores de cerebro. Una cuarta parte de los neuroblastomas son congénitos. La mitad se diagnostica hacia los 2 años; el 90% se diagnostica hacia los 5 años; y sólo se observan casos esporádicos durante la adolescencia y vida adulta.

Material y Métodos

Paciente de 28 años de sexo femenino P3002 con diagnóstico de multigesta de 34 semanas por FUR, Feto podálico, macrosómico y polihidramnios. Se programa cesárea, obteniéndose producto de sexo masculino, de 3250 grs de peso, APGAR 7,8; talla 47 cms; PC: 35,5 ; PT : 33,5 ; PA: 38cms.

Al examen clínico del recién nacido se observa: abdomen globuloso, tenso, con petequias en mesogastrio, RHA(+), transiluminación (+); hidrocele bilateral.

Exámenes auxiliares: anemia, reticulocitosis, plaquetopenia, PCR (+).

Evolucionó desfavorablemente con dificultad respiratoria, tensión intraabdominal y acidosis metabólica.

A las 11 horas de vida presenta mal estado general y fallece.

Se realiza la necropsia.

Resultados

Se realizó la necropsia encontrándose hemoperitoneo, con presencia de una tumoración redondeada de 8x6x6cms, de color pardusco, con áreas de necrosis y hemorragia que al corte presenta una superficie sólida de color rojiza y hemorrágica. Además se encontró hepatomegalia, atelectasia pulmonar, edema cerebral y hernia de amígdalas cerebelosas.

Al estudio microscópico se observó que la tumoración presenta células redondas pequeñas, con escaso citoplasma y núcleo prominente, separadas por tractos fibrovasculares queriendo formar lóbulos. No se observó células ganglionares ni neuropilo.

Así mismo se encontró metástasis en todos los demás órganos inclusive en ambas suprarrenales, las cuales conservaban su morfología, lo que nos demostró que la tumoración no se originó en ellas sino que su origen era extraadrenal.

Los estudios de inmunohistoquímica realizados fueron:

Cromogranina, enolasa neuroespecífica y sinaptofisina. Las dos primeras fueron fuertemente positivas y la última débilmente positiva.

Discusión

Los tumores neuroblásticos periféricos son aquellos que derivan de las células primordiales de la cresta neural y que están compuestos de uno, dos o más de los siguientes componentes: neuroblastos indiferenciados, neuropilo, neuroblastos en varios estadios de maduración, células ganglionares, prolongaciones neuríticas maduras, células de schwann y tejido fibroso.

Estos tumores se localizan en el sistema nervioso simpático; así comprometen la médula adrenal, los ganglios simpáticos de la región cervical, torácica, abdominal y pélvica, incluyendo los ganglios de la cadena simpática; el órgano de zuckerland y los pequeños ganglios de la región pélvica, sacra y coccígea.

El término básico es el de TUMOR NEUROBLASTICO y los términos como Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma y Ganglioneuroma son aplicados en relación a la cantidad de estroma schwanniano presente. Así:

Neuroblastoma es un tumor con escaso estroma schwanniano.

Ganglioneuroblastoma es un tumor rico en estroma schwanniano.

Ganglioneuroma es un tumor con estroma schwanniano dominante.

Para determinar el tipo y subtipo de tumor neuroblástico hay que tener en cuenta la presencia o ausencia de uno o más de los componentes histológicos básicos, como son:

1. -Componente Neuroblastomatoso: constituido por neuroblastos indiferenciados o neuroblastos con tendencia a la diferenciación hacia la línea gangliocítica, con o sin neuropilo, sin presencia de células de schwann.
2. -Componente Ganglioneuromatoso: células ganglionares maduras, prolongaciones neuríticas acompañadas por células de schwann y tejido fibroso maduro.
3. -Componente Intermedio: neuroblastos en diferenciación, células ganglionares en maduración, neuropilo sin células de schwann y células fusiformes representando probablemente células de schwann en maduración.

Criterios para la clasificación de neuroblastomas

El Neuroblastoma es un tumor compuesto de componente neuroblastomatoso, pequeño componente intermedio y un pequeño foco de componente ganglioneuromatoso que puede estar presente en el neuroblastoma diferenciante.

Así tenemos que:

1. -Neuroblastoma indiferenciado: compuesto por neuroblastos redondos de tamaño pequeño, mediano o grande sin diferenciación y presencia de neuropilo.
2. -Neuroblastoma indiferenciado pleomórfico: compuesto por neuroblastos grandes con núcleo pleomórfico, nucleolo prominente y moderado o abundante citoplasma. No hay neuropilo.
3. -Neuroblastoma pobremente diferenciado: presenta menos del 5% de neuroblastos con diferenciación sincrónica hacia células ganglionares.
4. -Neuroblastoma en diferenciación: presenta mayor o igual a 5% de neuroblastos con diferenciación sincrónica hacia células ganglionares.

PRONOSTICO

Para la categorización pronóstica se deben considerar tres categorías:

1. -Tipo de componente presente.
2. -Grado de diferenciación.
3. -La proporción de células con mitosis y cariorrexis para la determinación del MKI. En esta característica se consideran tres tipos..
 - A. -Bajo: menos del 2% de células con mitosis y/o cariorrexis.
 - B. -Intermedio: de 2 a 4% de células con mitosis y/o cariorrexis.
 - C. -Alto: más de 4% de células con mitosis y/o cariorrexis.

Después de haber determinado el tipo y subtipo de tumor neuroblástico el siguiente paso es relacionar la edad con los caracteres morfológicos vistos en Neuroblastoma.

Conclusiones

Se presenta un caso de Neuroblastoma Congénito indiferenciado ,entidad poco frecuente ,inclusive en nuestro Hospital es el primer caso en un periodo de diez años,lo cual concuerda con la incidencia que se describe a nivel Internacional. En este caso la causa de muerte no fue la presencia de la neoplasia sino Atelectasia pulmonar con falla orgánica multisistémica. Se debe recordar también que los criterios anteriormente descritos son aplicables cuando se recibe la totalidad del tumor o la mayor parte de él; y en aquellos casos en que las biopsias sean inadecuadas se deben usar los términos de Neuroblastoma NOS para el diagnóstico del tipo u subtipo del tumor.

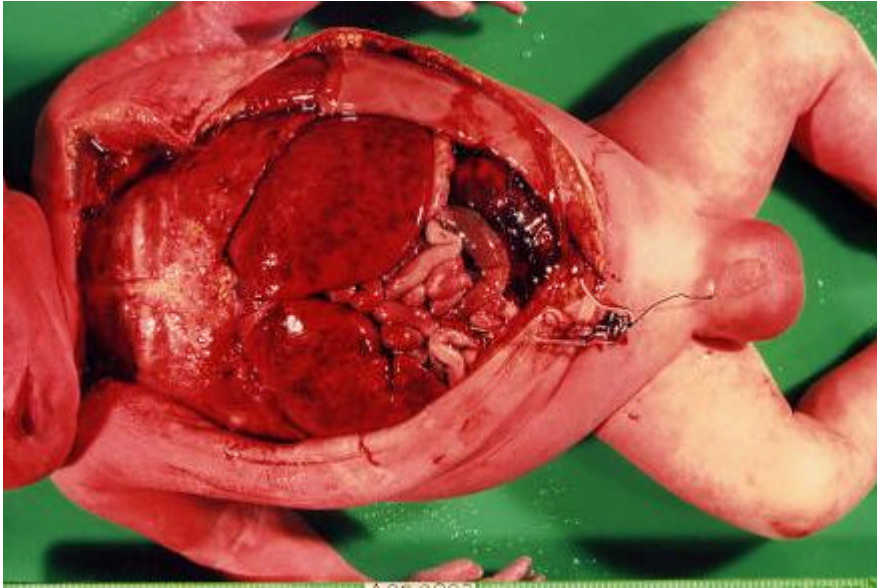


FIGURA 1 - Recién nacido con aumento de volumen del abdomen, hepatomegalia, hidrocele. Hemorragia hepática, hemoperitoneo.

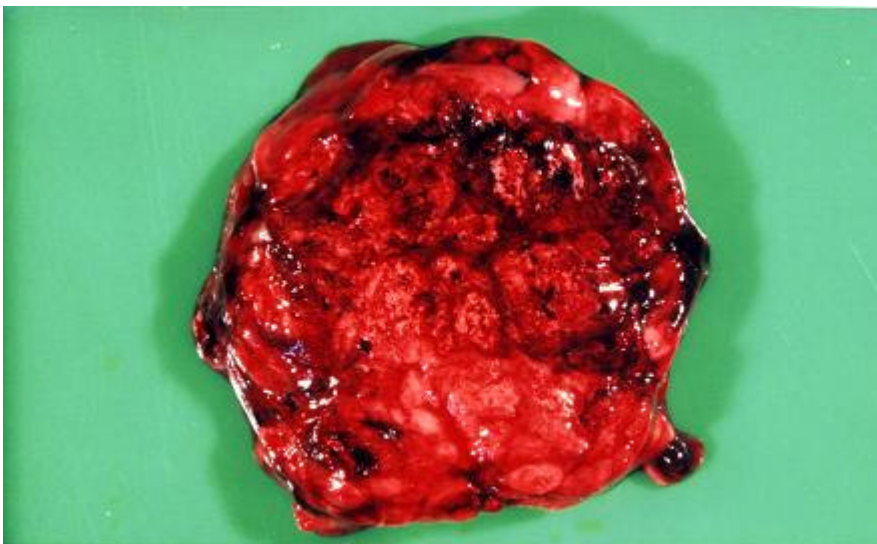


Figura 2 - Tumoración de color pardusco de superficie irregular de 8x6x6cms, con áreas de necrosis y hemorragia.

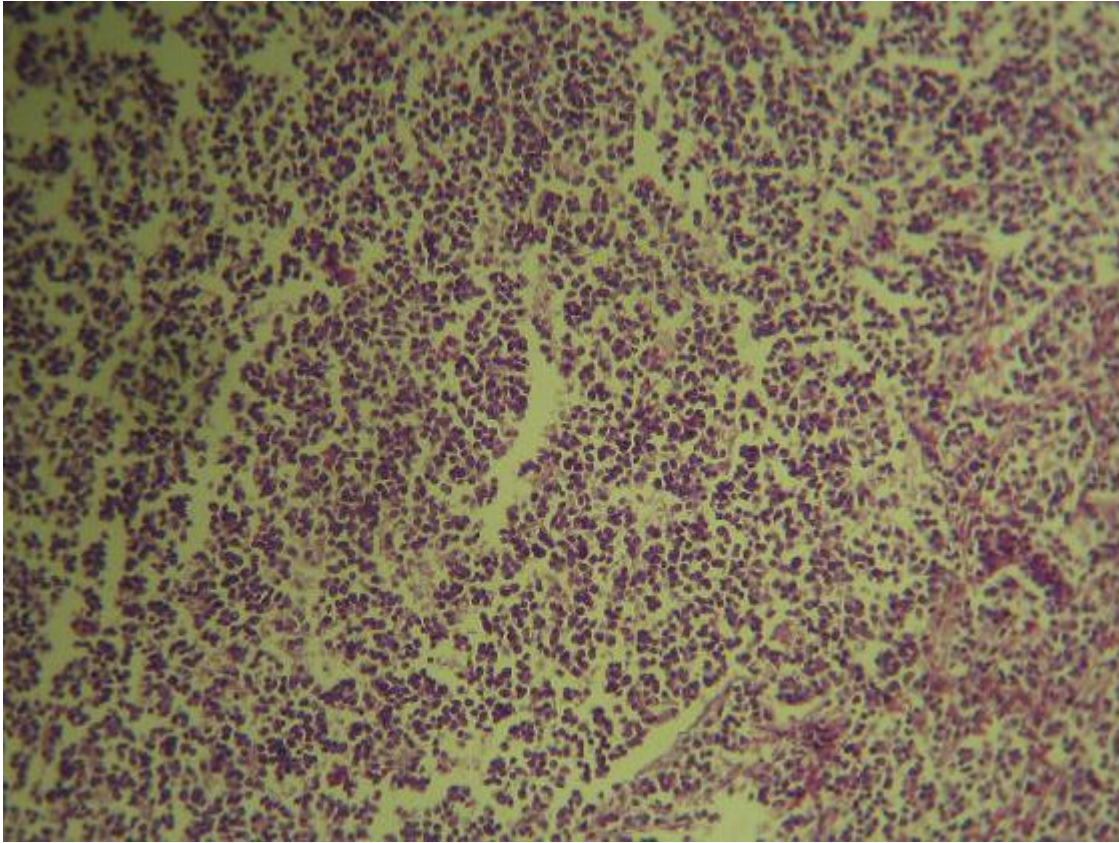


Figura 3 - Tumoración con presencia de células redondas pequeñas, con escaso citoplasma, sin presencia de neuropilo. HE 10X

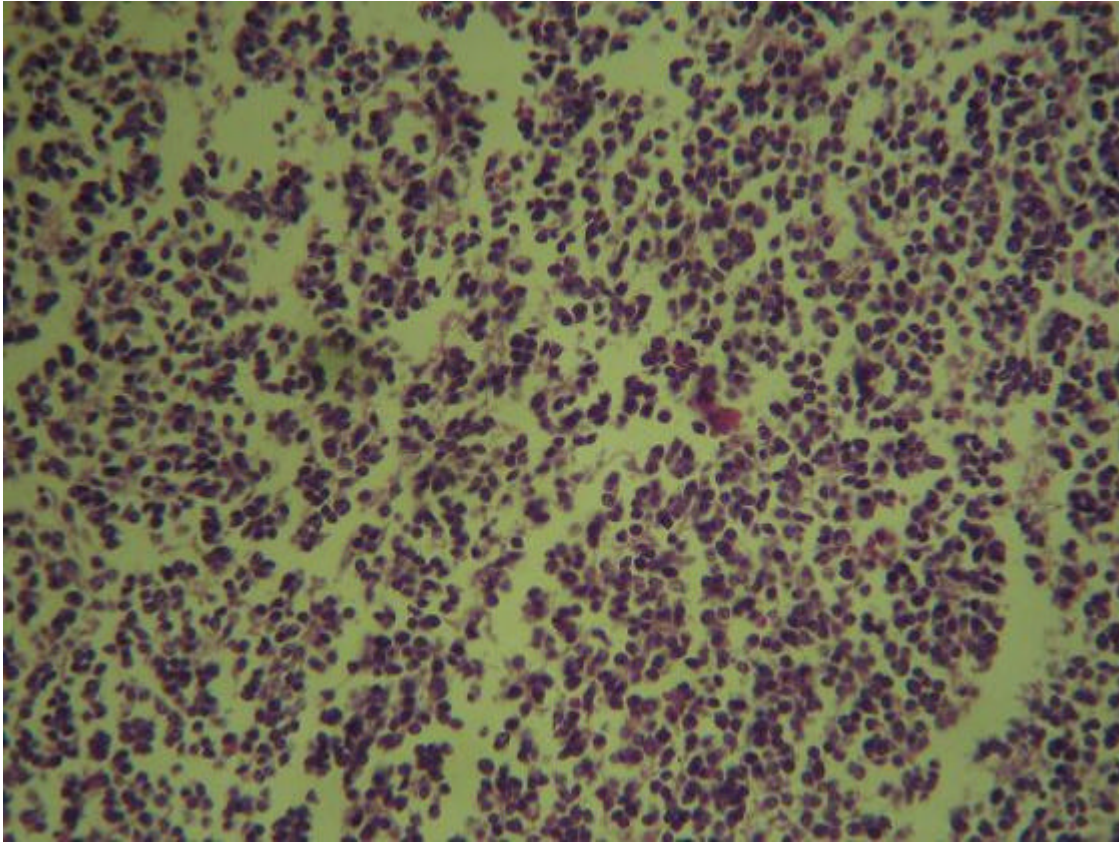


Figura 4 - Neuroblastoma pobremente diferenciado con componente principalmente neuroblastomatoso.HE40X

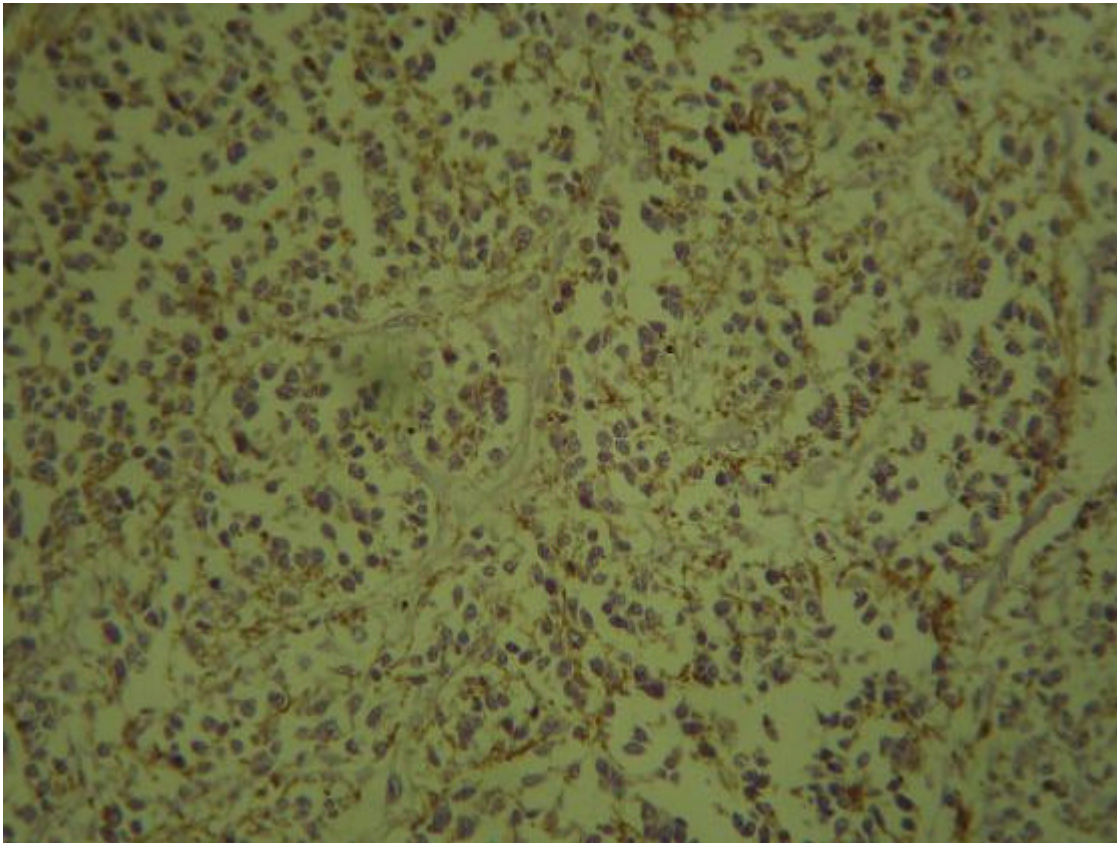


Figura 5 - Coloración de Inmunohistoquímica: Cromogranina

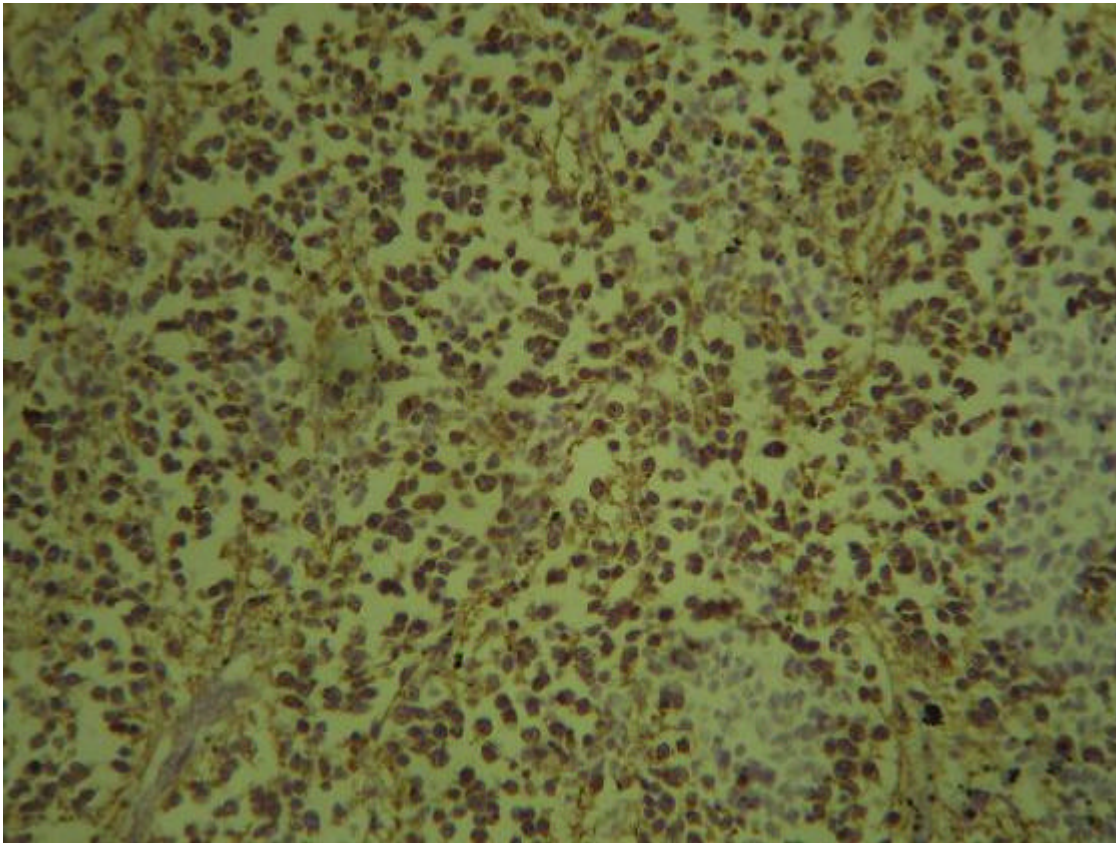


Figura 6 - Coloración de Inmunohistoquímica:Enolasa neurona específica

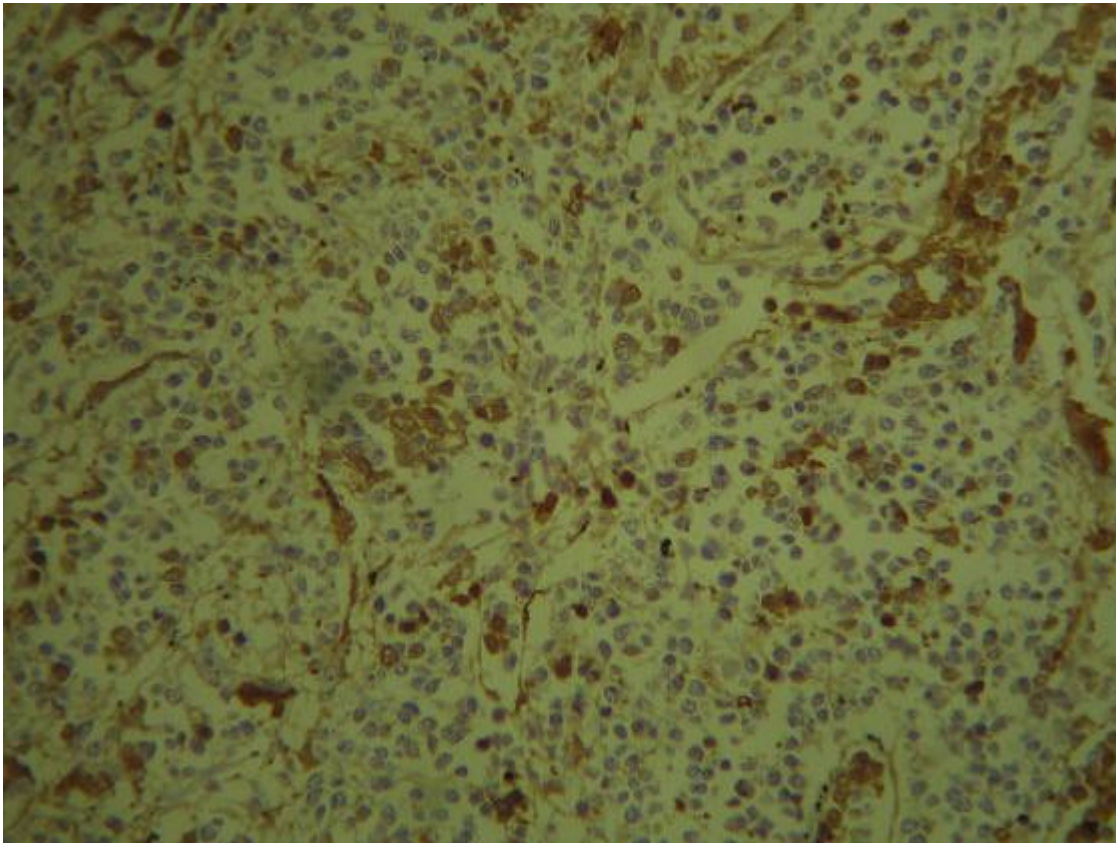


Figura 7 - Coloración de inmunohistoquímica:Sinaptofisina.

Bibliografía

- 1.-VIJAY V.JOSHI .Peripheral Neuroblastic Tumors: Patologic Classification Based on Recomendations of International Neuroblastoma Pathology Committee.Pediatric and Developmental Pathology 2000; 3: 184 -199
- 2.-JOSHI VV,CANTOR AB,ALTSHULER G,et al.Recomendations for modification of Terminology of Neuroblastic Tumors and Prognostic significance of Shimada Classification.Cáncer 1992; 69: 2183-2196.
- 3.-SHIMADA H, AMBROS IM,DEHNER LP ,et al.The International Neuroblastoma Pathology Classification.Cáncer 1999; 86: 364-372.
- 4.-SHIMADA H, CHATTEN J,NEWTON WA,et al; Histopathologic prognostic factors in neuroblastic tumors:Definition of Subtypes of Ganglioneuroblastoma and Age-Linked Classification of Neuroblastomas. JNatI Cáncer Inst 1984; 73: 405-416.
- 5.-SHARON W.WEISS, JOHN R.GOLDBLUM; Soft Tissue Tumors, Fourth Edition,2001 pag 1265-1285