

## Neuroblastoma congénito cervical en recién nacido: presentación de un caso

### Cervical congenital neuroblastome in a newborn: presentation of a case

Dr. Rolando Medina Dominguez <sup>I</sup>, Dra. Silvia Moreno Kim <sup>I</sup>, Dra. Iliana Robainas Fiallo <sup>II</sup>, Dr. Rolando E. Medina Robainas <sup>III</sup>, Dra. Maritza Fariñas González <sup>I</sup>, Dra. Magalys Dorta Robaina <sup>IV</sup>

<sup>I</sup> Hospital Provincial Pediátrico Docente de Matanzas Eliseo Noel Caamaño. Matanzas, Cuba.

<sup>II</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Matanzas, Cuba.

<sup>III</sup> Hospital Clínico- Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

<sup>IV</sup> Hospital Provincial Docente Clínico-Quirúrgico José Ramón López Tabrane. Matanzas, Cuba.

---

#### RESUMEN

Los neuroblastomas congénitos cervicales son muy raros. Esta forma de cáncer infantil se forma en el tejido nervioso y por lo general suele presentarse con mayor frecuencia en las glándulas suprarrenales. Aunque puede aparecer prenatalmente, es más frecuente que se diagnostique en el primer año de vida. Son tumores agresivos con una alta mortalidad. En casi todos los casos (50-60 % de los mismos), para cuando se detecta un neuroblastoma, ya se ha diseminado a otras partes del cuerpo. Se presenta un caso de recién nacido que las primeras 24 horas, muestra una historia de compromiso de vías respiratorias y digestivas asociado a una masa cervical sólida y parálisis de XII par craneal.

**Palabras clave:** neuroblastoma congénito, tumor maligno, tejido nervioso, recién nacido, masa cervical sólida, compromiso aerodigestivo.

---

## ABSTRACT

Cervical congenital neuroblastomas are very rare. This form of infantile cancer forms in the nervous tissue and generally it uses to appear more frequently in the suprarenal glands. Although they may appear prenatally, they are more frequent in the first year after birth. They are aggressive tumors with a high mortality. In almost all the cases (50/60 % of them), when a neuroblastoma is detected, it is already disseminated to other parts of the body. We present the case of a newborn who shows a history of respiratory and digestive tracts compromise associated to a solid cervical mass and XII cranial par paralysis during the first 24 hours after birth.

**Key words:** congenital neuroblastoma, malignant tumor, nervous tissue, newborn, solid cervical mass, aerodigestive compromise.

---

## INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma es uno de los tumores sólidos malignos más frecuentes en los niños. Se origina de la cresta neural, durante la embriogénesis, y puede aparecer en cualquiera de los sitios anatómicos de la cadena ganglionar simpática, desde el cuello a la pelvis, así como en las glándulas suprarrenales, de ahí la diversidad de su forma de presentación. <sup>(1,2)</sup> Estos tumores casi siempre se diagnostican de manera incidental durante la evaluación de un traumatismo, una infección, por síntomas respiratorios o digestivos. Es el tercer tumor pediátrico más frecuente y comprende 6-10% de todos los cánceres de la infancia, <sup>(3,4)</sup> y el 15% de las muertes por cáncer en niños. La tasa anual de mortalidad es de 10 por cada millón en niños del grupo etáreo de 0-4 años de edad, y el 4 por millón en el 4-9 años de edad. <sup>(5)</sup>

Los neuroblastomas son un tipo de cáncer que se desarrolla en las células nerviosas primitivas, llamadas neuroblastos, que quedan en el cuerpo como remanentes de la fase embrionaria de desarrollo. <sup>(6)</sup> Se ha sugerido que las células de Schwann que se encuentran en los tejidos tumorales pueden secretar factores de crecimiento inductores de neoplasia. <sup>(7)</sup> La etiología del neuroblastoma no se conoce bien, se han propuesto numerosos factores de riesgo, pero los resultados han sido inconsistentes hasta la fecha. <sup>(8)</sup>

Aproximadamente el 25-35% de los neuroblastomas, cursan con anomalías genéticas detectadas en el brazo corto del cromosoma 1 (1p35-36). La presencia de esta delección se asocia con mal pronóstico debido a la capacidad de multiplicar el número de copias del proto-oncogen N-myc hasta varios cientos. <sup>(9)</sup> Los signos y síntomas de un Neuroblastoma aparecen en función de la ubicación del tumor, virtualmente en cualquier punto a lo largo del sistema nervioso simpático y de los sitios donde pudieran situarse las metástasis, suelen aparecer en el primer año en un 40% de los casos y sus síntomas se deben a la presión que ejerce el tumor sobre los tejidos cercanos o al cáncer que se ha diseminado a diversos tejidos, en especial el hueso. <sup>(10)</sup>

A menudo los síntomas son tan vagos, que un 50 a 60% de todos los neuroblastomas se diagnostican cuando se han propagado (metástasis) a otras partes del cuerpo. <sup>(11)</sup>

El diagnóstico se confirma mediante la exéresis del tumor, teniendo en cuenta la presentación clínica y el estudio por parte de un anatómo patólogo, y otras pruebas de laboratorio. En la microscopía, las células tumorales suelen ser descritas como células pequeñas, redondeadas y de color azulado, con patrones de roseta (seudorosetas de Homer-Wright). <sup>(11)</sup>

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Historia Clínica HEA: recién nacido de 7 horas, N/F, hija de E.I.R procedente del municipio de Jagüey Grande, en la provincia de Matanzas, sin Antecedente Patológico Prematuro, historia obstétrica materna G8 A7 (provocados) P1. Nacida a las 41.1 semanas en el Hospital Iluminado Rodríguez del mencionado municipio. Nacida de parto eutócico, Apgar 8/9, peso de 3850 grs. con trabajo de parto de 3 horas de duración y líquido amniótico meconial XXX. Al nacimiento del niño, se observó, que el cordón umbilical y placenta eran normales, constatándose un estridor laríngeo con llanto débil, que se acompañaba de tiraje intenso y retracción supraclavicular y esternal, cianosis peribucal, así como frialdad y sudoración profusa, en ocasiones, sobre todo con los cambios de posición de la cabeza. Al examen físico se evidenció, desviación de la lengua hacia el lado derecho y ligera fibrilación con intermitencias durante los movimientos de la misma, pero que no le impide succionar, deglute espontáneamente, mantiene respiración ruidosa. Recién nacido eutrófico, no se constatan dismorfias asociadas.

Temperatura corporal 36,5 grados celcios.

Mucosas húmedas y normocoloreadas.

TCS: no infiltrado. Aparato Respiratorio: fosas nasales permeables.

Murmullo vesicular audible con estridor inspiratorio y abundantes ruidos transmitido.

No estertores.

Frecuencia respiratoria: 64 por minuto. Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos y de buen tono, no se auscultan soplos.

Buen llene capilar, pulsos periféricos presentes y normales.

Tensión arterial media: 40 mm de Hg.

Frecuencia cardíaca: 160 por minuto.

Neurológico: fontanela anterior normotensa, tono y movilidad normal. Reflejos normales y simétricos. Desviación de la lengua hacia la derecha por afectación del par craneal XII, no parálisis del velo faríngeo.

Abdomen: globuloso a la inspección, suave, depresible, no se palpa visceromegalia. Ruidos hidroaéreos presentes y normales.

Cuello: se palpa masa tumoral de unos 3 cm de diámetro en región lateral izquierda del cuello, por delante del músculo esternocleidomastoideo, de consistencia firme, dura, elástica, no movable, adherida a planos profundos y que no impresiona dolorosa. El paciente es remitido al Servicio Provincial de Neonatología donde se realizaron varios complementarios, evidenciando cifras de hemoglobina y glicemia normal y una gasometría, con elementos que hablaban a favor de una alcalosis respiratoria.

Rayo X de tórax a distancia de telecardiograma, sin alteraciones pleuropulmonares, ni de mediastino, con área cardíaca normal. Ecocardiograma completamente normal.

Se descarta patología de vías respiratorias altas.

Ultrasonido cervical: se aprecia masa tumoral ecogénica, sólida que mide 24 mm x 33 mm a la izquierda de la tráquea que comprime los grandes vasos del cuello y existe cierto rechazo de columna cervical.

## DISCUSIÓN

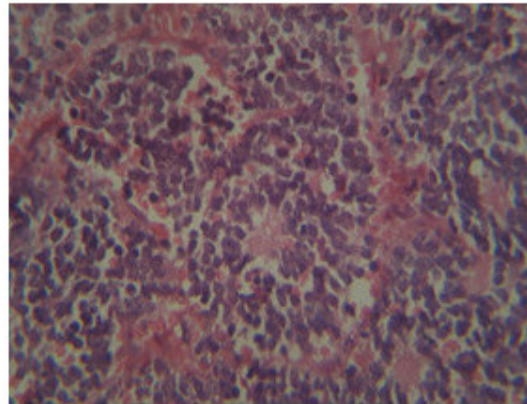
Ante la imposibilidad de realizar una tomografía axial computarizada TAC al recién nacido, por no disponer del equipo en este momento. Así como el deterioro clínico del paciente en las primeras 42 horas de nacido, la creciente dificultad respiratoria y la imposibilidad para alimentarse adecuadamente, se decidió realizar una exploración quirúrgica de la lesión tumoral cervical. A continuación se muestran diferentes imágenes que ilustran esta presentación. (Fig. 1, 2 y 3)



**Fig 1.** Masa tumoral en la región lateral izquierda del cuello del niño.



**Fig. 2.** Tumor resecado.



**Fig.3.** Disposición celular del tumor.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carachi R, Grosfeld J, Azmy A (Eds): Tumors. 2da ed. Berlin, Heidelberg: Springer Verlag; 2008.
2. López Ibor B. Tumores de la cresta neural. En: Tratado de Oncología Pediátrica. Sierrasesúмага L, Antillón Klusmann F (Eds): Madrid: Pearson Prentice Hall; 2006. p. 553-70.
3. Bagatell R, Rumcheva P, London WB, Cohn SL, Look AT, Brodeur GM, et al. Outcomes of children with intermediate-risk neuroblastoma after treatment stratified by MYCN status and tumor cell ploidy. J Clin Oncology. 2005; 23 (34): 8819-27. Citado en PubMed; PMID: 16314642.
4. Neuroblastoma. Enciclopedia médica en español; 2008.
5. Maris JM, Hogarty MD, Bagatell R, Cohn SL. Neuroblastoma. Lancet [Internet].2077 [citado 29 Ene 2009];369 (9579): 2106–20. Disponible en:

<http://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736%2807%2960983-0/fulltext>

6. Tsubono Y, Hisamichi S. A Halt to Neuroblastoma Screening in Japan. *N Engl J Med*. 2004;350(19):2010-1. Citado en PubMed; PMID 15128908.
7. Macmillan Cancer Support. In neuroblastoma, how can MIBG be both a test and a treatment? *Types of Children's Cancers*. EE UU; 2008.
8. Cohn SL, Pearson AD, London WB, Monclair T, Ambros PF, Brodeur GM, et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) classification system: an INRG Task Force report. *J Clin Oncol*. 2009 Jan 10; 27(2):289-97. Citado en PubMed; PMID: 19047291.
9. Sano H, Bonadio J, Gerbing R, London W, Matthy K, Lukens J, et al. International neuroblastoma 6. pathology classification adds independent prognostic information beyond the prognostic contribution of age. *Europ J Cancer*. 2006;42 (8):1113-19. Citado en PubMed; PMID: 16624549.
10. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson. *Tratado de Pediatría*. España: Elsevier; 2004.
11. Shimada H, Chatten J, Newton WA Jr, Sachs N, Hamoudi AB, Chiba T, et al. Histopathologic prognostic factors in neuroblastic tumors: 5. definition of subtypes of ganglioneuroblastoma and aged-linked classification of neuroblastoma. *J Natl Cancer Inst*. 1984;73(2):405-16. Citado en PubMed; PMID: 6589432.

Recibido: 18 de septiembre de 2013.

Aceptado: 18 de octubre de 2013.

*Rolando Medina Domínguez*. Hospital Provincial Pediátrico Docente de Matanzas Eliseo Noel Caamaño. Calle Santa Isabel % Dos de Mayo y Compostela. Matanzas. Cuba. Correo electrónico: [rolandomedina.mtz@infomed.sld.cu](mailto:rolandomedina.mtz@infomed.sld.cu)

## **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Medina Dominguez R, Moreno Kim S, Robainas Fiallo I, Medina Robainas RE, Fariñas González M, Dorta Robaina M. Neuroblastoma congénito cervical en recién nacido: presentación de un caso. *Presentación de caso. Rev Méd Electrón [Internet]*. 2013 Nov-Dic [citado: fecha de acceso];35(6). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202013/vol6%202013/tema07.htm>