

Tumores sólidos neonatales.

Experiencia en los últimos cinco años en el Servicio de Oncología del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez

Mariana Nana^a, Romina Rohr^a, Paula Robledo^a y Mercedes García Lombardi^a

INTRODUCCIÓN

Los tumores sólidos neonatales (TSN) son neoplasias infrecuentes en pediatría: 0,5 a 2%. Su tipo histológico, baja incidencia, comportamiento tumoral y respuesta al tratamiento los diferencian de los encontrados en niños de mayor edad por lo que constituyen un subgrupo especial. Pocas instituciones tienen experiencia en estos tumores y existe escasos informes acerca de la forma y tiempo de presentación, su diagnóstico y pronóstico.

OBJETIVOS

Describir características clínicas, epidemiológicas, histológicas, tipo de tratamiento y pronóstico de los TSN. Comparar los resultados con bibliografía mundial.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes (p) ingresados en el Servicio de Oncología del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez con TSN entre 2008 y 2013.

Criterios de Inclusión: Pacientes con tumores sólidos sintomáticos o detectados síntomas antes del mes de vida ingresados a la Unidad de Oncología del HNRG entre 2008 y 2013.

Criterios de Exclusión: Pacientes con tumores vasculares benignos.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Ingresaron al servicio en el período comprendido entre 2008 y 2013 20 pacientes con

TSN. Corresponde al 3% de todos los pacientes ingresados. La patología benigna representó el 25% de los pacientes (5/20) y la maligna el 75% (15/20). Es importante destacar que, si bien los tumores vasculares benignos como los hemangiomas y linfangiomas, son frecuentes en el período neonatal, debido a que no se realiza seguimiento en el servicio se encuentran excluidos de este estudio, obteniéndose así mayor frecuencia de patología maligna.

El diagnóstico histológico de un TSN no es un indicador exacto de su comportamiento biológico y pronóstico evolutivo. Los tumores benignos pueden causar la muerte por su localización (teratomas) y los malignos pueden regresar espontáneamente (neuroblastoma). Por lo tanto, la evolución de cada tumor depende de la naturaleza del mismo.

Con respecto al diagnóstico, se obtuvo con ecografía prenatal en un 25% (5/20 pacientes) y un 45% (9/20 pacientes) de los pacientes presentaron signos y/o síntomas al nacer: visualización del tumor, leucocoria, aumento perímetro cefálico, paresia de miembros inferiores y palpación de la masa abdominal. La edad promedio al diagnóstico fue 32 días de vida. A pesar que la mitad de los pacientes presentaron signos y síntomas al nacer la media de diagnóstico supera el mes de vida. Este hecho podría deberse a la baja sospecha médica.

El diagnóstico histológico se realizó mediante biopsia en el 90% de los pacientes, en el 10% restante se realizó a través del fondo de ojo -en el caso de los retinoblastomas- y con dosaje de catecolaminas en recolección de orina de 24 horas si se trataba de neuroblastomas.

En cuanto a los distintos tipos de tumores

a. Unidad de Oncología del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

oncosolo@fibertel.com.ar

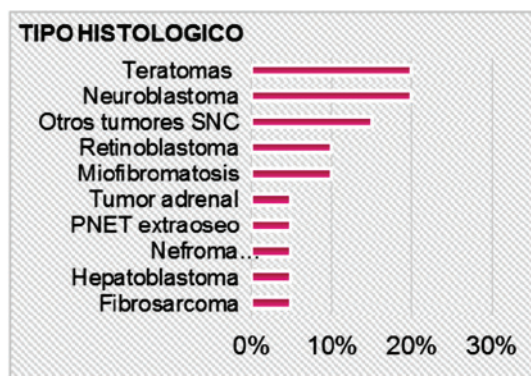
hallados, la etiopatogenia fue diferente a la encontrada en otras épocas de la vida.

El neuroblastoma representó un 20% (4/20 siendo el tumor neonatal maligno más frecuente, en el presente estudio se diagnosticó en 2 de los 4 pacientes en estadio llamado 4S: que corresponde al estado metastásico sin compromiso óseo y con remisión espontánea sin tratamiento. En estos casos se realizó observación con seguimiento clínico y con imágenes hasta la remisión de la enfermedad.

El teratoma fue el tumor benigno más frecuente encontrado en el 20% de la población estudiada (4 pacientes), 3 de ellos en estadio maduro. La localización sacrococcígea es la más común y uno de ellos se presentó en sistema nervioso central.

Le siguen en importancia la miofibromatosis (10% de la población, 2 pacientes) y los retinoblastomas (10%, 2 pacientes y uno con patología bilateral). Un paciente presentó fibrosarcoma de bajo grado en mejilla, representado un 5% de la población estudiada. Otros tumores con la misma frecuencia fueron el hepatoblastoma, el nefroma mesoblástico y el PNET (tumor del neuroectodermo primitivo o sarcoma de Ewing) y el tumor corticoadrenal. En sistema nervioso central se encontraron ependimoma anaplásico supratentorial (1 paciente), ganglioglioma (1paciente), papiloma de plexos coroideos (1 paciente), una miofibromatosis y un teratoma maduro descrito anteriormente (Tabla 1). Las frecuencias de tipo histológico observadas coinciden con la bibliografía publicada en todo el mundo hasta la fecha.

Tabla 1 Tipo Histopatológico



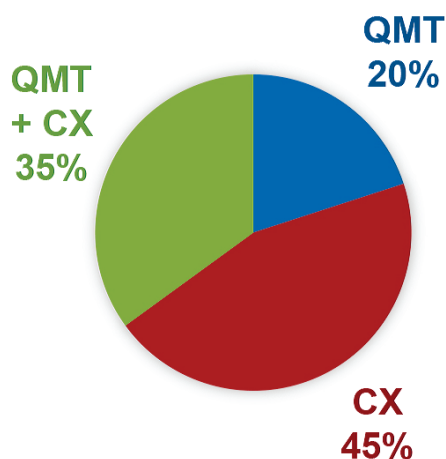
Cuatro pacientes presentaban metástasis correspondiendo al 20%: 3 neuroblastomas y

1 miofibromatosis (tumor primario lumbar con metástasis en sistema nervioso central y tejido celular subcutáneo).

La mitad de los pacientes (10/20) realizaron quimioterapia según esquema habitual y de ellos el 80% (16 pacientes) requirieron cirugía, 9 pacientes como tratamiento único y el resto combinado. Los pacientes con retinoblastoma recibieron radioterapia local. Se obtuvo remisión completa en el 65% (13 pacientes) (Figura 1). Solo un paciente evolucionó con una recidiva de la enfermedad de base (retinoblastoma). Tres de los casos incluidos fallecieron, por progresión de la enfermedad. Dos de ellos presentaron lesiones metastásicas al diagnóstico. Solo 5 pacientes presentaron secuelas en el período analizado (20%) relacionadas generalmente con el tratamiento quirúrgico como amputación, nefrectomía, parálisis por compresión medular, enucleación. Es probable que se detecten más secuelas en el seguimiento de estos pacientes asociadas al tratamiento quimioterápico y radiante.

Existe poca bibliografía publicada con escaso número de pacientes debido a la baja frecuencia de esta patología. Aun así varias publicaciones coinciden en escaso diagnóstico prenatal, alto porcentaje de patología maligna, diagnósticos más frecuentes, localización predominante en cabeza y cuello y buena respuesta al tratamiento con leves secuelas.

Figura 1. Tratamiento



CONCLUSIONES

Los TSN corresponden a un subgrupo especial de tumores sólidos en Pediatría. La mayoría de los pacientes evaluados en esta serie presentaron patología maligna siendo el más frecuente fue el neuroblastoma, la mitad de los pacientes que presentaron síntomas al nacer y en pocos casos se realizó el diagnóstico prenatal. La cirugía fue un pilar importante del tratamiento con alta tasa de remisión completa. Se observó bajo porcentaje de recaída y mortalidad. Los datos obtenidos coinciden con los publicados en la bibliografía mundial.

BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

1. Albert A, Cruz O, Montaner A, et al. Congenital solid tumors. A thirteen-year review. *Cir Pediatría* 2004;17(3):133-6.
2. Rao S, Azmy A, Carachi R. Neonatal tumours: a single-centre experience. *Pediatr Surgery Internal* 2002 Sep;18(5-6):306-9.
3. Stevens MC. Neonatal tumours. *Arch Dis Child* 1988 Oct; 63 (10 Spec No):1122-5.
4. Berbel Tornero O., Ortega García JA, Ferrís I, et al. Neonatal tumours and congenital malformations. *AnPediatr (Barc)* 2008 Jun;68 (6):589-95.