

Neuroblastoma laterofaríngeo: causa de apneas obstructivas y estancamiento ponderal

Neuroblastoma laterofaringeoa: buxadurazko apnea eta geldialdi ponderalaren kausa

I. Gordo Baztan, L. Díaz Munilla

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona

LABURPENA

Adin pediatrikoan, neuroblastoma da garezur kanpoko tumore ohikoena, jaioberrien 1/70.000-ko intzidentziarekin. Nerbio-sistema sinpatikoaren edozein mailan sor daiteke, lepoko gongoil parabertebraletatik hasi eta pelviseraino, izan ere, gorputzeko hainbat eremutan dauden nerbio-zelula heldugabeetatik sortzen da. Etiologia ezezaguna da, eta ez du lotura argirik jaio aurreko edo jaio osteko ingurumen-faktoreekin. Kokapen ohikoena abdominala izan ohi da, nagusiki giltzurrun gaineko guriuinak. Beste kokapen ez hain ezagunak: toraxa, pelbisa eta lepoa izan daitezke. Hori dela eta, tumore honek sor dezakeen klinika oso desberdina izan daiteke, diagnostiko erronka handia suposatuz dezentelarik. Bularreko haurrek erregresio espontaneo dute neuroblastoma metastasikoak izan ditzakete. Aldiz, haur nagusien kasuan, gaixotasun berak aurrera egin dezake ezinbestean, tratamendu intentsiboa jaso arren. Pronostiko okerraren faktorerik ezagunena, NMYC generaren amplifikazioa da, biziraupen tasa baxuarekin eta berreritze goiztiarrekin lotzen delarik. Beraz, tratamendua eta pronostikoa aldatu egiten dira, adinaren, estadioaren eta ezaugarri molekular-histologikoen arabera.

Jarraian, buxadurazko apneak eta geldialdi ponderala dituen hilabete bateko haur baten kasua aurkezten da, bere klinikaren kausa neuroblastoma laterofaringeoa delarik.

Hitz gakoak: Buxadurazko apneak; Geldialdi ponderala; Neuroblastoma.

RESUMEN

El neuroblastoma es el tumor extracraneal más frecuente de la edad pediátrica, siendo su incidencia de 1 caso por cada 70.000 recién nacidos. Su origen puede ser cualquiera de las localizaciones del sistema nervioso simpático, desde los ganglios paravertebrales del cuello hasta pelvis, dado que se origina a partir de células nerviosas inmaduras que se encuentran en varias áreas del cuerpo. La etiología es desconocida no habiéndose relacionado claramente con ningún factor ambiental pre o postnatal. Su localización más habitual es la abdominal, principalmente en la glándula suprarrenal,

siendo otras localizaciones menos habituales, así como, tórax, pelvis y cuello. Debido a esto, la presentación clínica de este tumor puede ser muy variada, suponiendo un gran reto diagnóstico. Los lactantes suelen presentar neuroblastomas metastásicos que regresan espontáneamente. No obstante, en los niños mayores, la misma enfermedad puede avanzar inexorablemente a pesar del tratamiento intensivo. La amplificación del oncogén NMYC es el principal factor de mal pronóstico, asociándose a baja supervivencia a corto plazo, con frecuentes recaídas precoces. Por lo tanto, tanto su tratamiento como pronóstico varían según la edad al diagnóstico, estadio y características moleculares-histológicas.

Se presenta el caso de un lactante con apneas obstructivas y estancamiento ponderal en el que se encuentra un neuroblastoma laterofaríngeo como causante de la clínica.

Palabras clave: Apneas obstructivas; Estancamiento ponderal; Neuroblastoma.

CASO CLÍNICO

Lactante de 1 mes que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos por estancamiento ponderal desde el nacimiento, estridor inspiratorio y apneas en contexto de infección respiratoria.

A su ingreso, se inicia ventilación no invasiva, presentando ligera mejoría tras resolución del cuadro infeccioso con persistencia de apneas y estridor. Durante su estancia, se realiza interconsulta a Otorrinolaringología, quienes valoran la vía aérea sin objetivar hallazgos destacables. Dada la persistencia de la clínica el paciente es valorado por Cardiología con corazón normal en función y estructura. Como parte del estudio se solicitan ecografía abdominal y cerebral, además de angioTC, sin anomalías en la salida de los grandes vasos ni otros hallazgos en las estructuras del mediastino, con parénquima pulmonar bien aireado y vía aérea de morfología y calibre normal para la edad. Se amplía el estudio con polisomnografía, donde se observan 12 episodios de hipopnea-apnea en 2 horas de origen obstructivo. Se decide



Figura 1. Imagen de RMN STIR corte coronal. Masa cervical en espacio laterofaríngeo derecho a la altura de la naso-orofaringe. Crea efecto masa sobre el espacio mucosofaríngeo, provocando un estrechamiento a nivel de la orofaringe.



Figura 2. Imagen RMN T2 corte axial. Masa cervical derecha, hiperintensa que comprime vía aérea. Dada la edad y la localización, sugestivo de tumor de estirpe neurogénico del tipo neuroblastoma cervical primario.

realizar RMN cráneo-cervical donde presenta masa cervical en espacio laterofaríngeo derecho a la altura de la naso-orofaringe de tipo sólido planteando como primera posibilidad por localización y edad un tumor de estirpe neurogénica del tipo neuroblastoma cervical primario o metastásico, sin descartar otras posibilidades (Figs. 1 y 2).

Dados los hallazgos, se comenta caso con Otorrinolaringología y Cirugía Maxilofacial, decidiéndose intervención quirúrgica conjunta en la que se consigue extirpación de la lesión, confirmándose por anatomía patológica diagnóstico de neuroblastoma (genética MYCN negativo, pronóstico favorable)^(1,2). Como estudio de tumor de estirpe neuroendocrino,

se solicitan catecolaminas en orina de 24 horas, siendo positivas para adrenalina y noradrenalina. Además, presenta enolasa sérica elevada y aspirado de médula ósea normal, completándose estudio de extensión con gammagrafía, siendo normal.

Como secuela asoció síndrome de Horner derecho con ptosis y miosis. Tras extirpación de la lesión, presentó buena ganancia ponderal y desaparición de apneas.

Actualmente, realiza seguimiento por oftalmología, presentando evolución favorable del síndrome de Horner con disminución de la ptosis, sin requerir tratamiento. También acude a consulta de rehabilitación, con buena deglución y sin presentar regurgitaciones ni

accesos de tos, con mínimo estridor que ha ido disminuyendo.

El neuroblastoma es uno de los tumores sólidos más comunes en pediatría^(3,4). Aunque suele ser retroperitoneal, puede presentarse a distintos niveles del tronco simpático⁽⁵⁾, produciendo obstrucción de vía aérea, considerándose dentro del diagnóstico diferencial de apneas obstructivas y estancamiento ponderal. Es importante la realización de una prueba de imagen a nivel cervical cuando no se encuentren otras causas frecuentes de apneas y dificultades para la deglución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zafar A, Wang W, Liu G, Wang X, Xian W, McKeon F, et al. Molecular targeting therapies for neuroblastoma: Progress and challenges. *Med Res Rev.* 2021; 41(2): 961-1021.
2. Irwin MS, Naranjo A, Zhang FF, Cohn SL, London WB, Gastier-Foster JM, et al. Revised Neuroblastoma Risk Classification System: A Report From the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2021; 39(29): 3229-41.
3. Nakagawara A, Li Y, Izumi H, Muramori K, Inada H, Nishi M. Neuroblastoma. *Jpn J Clin Oncol.* 2018; 48(3): 214-41.
4. Swift CC, Eklund MJ, Kravetska JM, Alazraki AL. Updates in diagnosis, management, and treatment of neuroblastoma. *Radiographics.* 2018; 38(2): 566-80.
5. Croteau N, Nuchtern J, LaQuaglia MP. Management of neuroblastoma in pediatric patients. *Surg Oncol Clin N Am.* 2021; 30(2): 291-304.