

Paracentesis como tratamiento descompresivo abdominal en neuroblastoma MS con hepatomegalia masiva

E. Solórzano Rodríguez¹, R. López Almaraz², J. Mendiola Arza³, I. Astigarraga Aguirre², N. Bilbao Salcines², L. Álvarez Martínez¹

¹Servicio Cirugía Pediátrica; ²Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya).

RESUMEN

El neuroblastoma MS (o 4S según la nomenclatura clásica) con hepatomegalia masiva supone un mínimo porcentaje de los casos de neuroblastoma. Es más frecuente en lactantes de menos de 4-6 semanas de vida, y conlleva, al contrario que la norma del NB MS, mal pronóstico dadas las complicaciones que puede tener. En caso de síndrome compartimental abdominal se aconseja inicio rápido de tratamiento quimioterápico, asociando o no radioterapia para intentar reducir el tamaño del hígado, y en caso de ser necesario, laparotomía descompresiva. Presentamos el caso de una paciente con NB MS, hepatomegalia masiva y síntomas amenazantes para la vida, en la que la actitud quirúrgica que consiguió aliviar el síndrome de compresión intraabdominal consistió únicamente en paracentesis evacuadora.

PALABRAS CLAVE: Paracentesis; Neuroblastoma MS; Hepatomegalia masiva; Síntomas amenazantes para la vida.

KEY WORDS: Paracentesis; MS neuroblastoma; Massive hepatomegaly; Life threatening symptoms.

INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma MS (NB MS) es una categoría especial e infrecuente de este tumor en el que se incluyen aquellos pacientes < 18 meses de vida con tumor localizado, asociado a metástasis en piel, hígado y/o médula ósea, (siempre que en esta última el recuento de células tumorales sea < 10%) y que se asocia a buen pronóstico, con unas tasas de supervivencia del 85%⁽¹⁾. Una excepción a este buen pronóstico es la presentación en neonatos (< 4-6 semanas de vida), con hepatomegalia masiva, situación que ocurre en solamente el 10-25% de casos de NB MS^(2,3). Esta forma de presentación reduce la supervivencia al 20-30%. La hepatomegalia masiva puede dar lugar a lo que llamamos “síntomas amenazantes para la vida” (LTS: *life threatening symptoms*): compromiso respiratorio, fallo renal y/o coagulopatía, secundarios a la compresión abdominal que provoca el aumento de tamaño del hígado⁽⁴⁾. El tratamiento recomendado en estos casos es inicio de quimioterapia (QT), añadiendo o no radioterapia (RT) y la cirugía descompresiva, con la colocación de una malla sobre el defecto abdominal. Se han probado diferentes materiales, desde silastic⁽⁵⁾, hasta politetrafluoroetileno^(6,7), vicryl⁽⁸⁾ o incluso gore-tex asociado a terapia VAC⁽⁹⁾. Algunos autores han descrito hepatectomías atípicas asociadas a la laparotomía descompresiva para el tratamiento de estos pacientes⁽¹⁰⁾. La tasa de complicación de esta cirugía es elevada, publicándose una tasa de infección de herida de hasta el 55%⁽⁸⁾. Se trata de una situación de alto riesgo dado el fallo multiorgánico que padece el neonato en estas condiciones, que puede asociar infección de la prótesis o déficit del cierre de la pared abdominal, sin olvidar los efectos derivados del inicio del tratamiento quimioterápico. Presentamos el caso de una paciente de 1 mes de edad con diagnóstico de neuroblastoma MS con hepatomegalia masiva que llegaba

PARACENTESIS AS ABDOMINAL DECOMPRESSION THERAPY IN NEUROBLASTOMA MS WITH MASSIVE HEPATOMEGALY

ABSTRACT

Neuroblastoma MS with massive hepatomegaly is a small percentage of cases of neuroblastoma. It is more common in infants less than 4-6 weeks of life, and involves, in contrast to the standard of the NB MS, poor prognosis given the complications that can have. In the case of abdominal compartment syndrome it is recommended a quick start of chemotherapy, associating or not radiation therapy, to try to reduce the size of the liver, and if necessary, decompressive laparotomy. We present the case of a patient with NB MS, massive hepatomegaly and threatening symptoms for life, in which the surgical attitude that got relieve intra-abdominal compression syndrome consisted just in an evacuating paracentesis.

Correspondencia: Dra. Estíbaliz Solórzano Rodríguez. Servicio de Cirugía Pediátrica. 5ª planta, E. Hospital de Cruces. Plaza de Cruces, s/n. 48980. Barakaldo (Vizcaya).

E-mail: estibaliz.solorzanorodriguez@osakidetza.eus

Presentado en el Tumor Board de la IV Reunión del Grupo Español de Cirujanos Oncológicos Pediátricos (GRECOP), 1 de Junio 2018.

Recibido: Junio 2018

Aceptado: Septiembre 2018

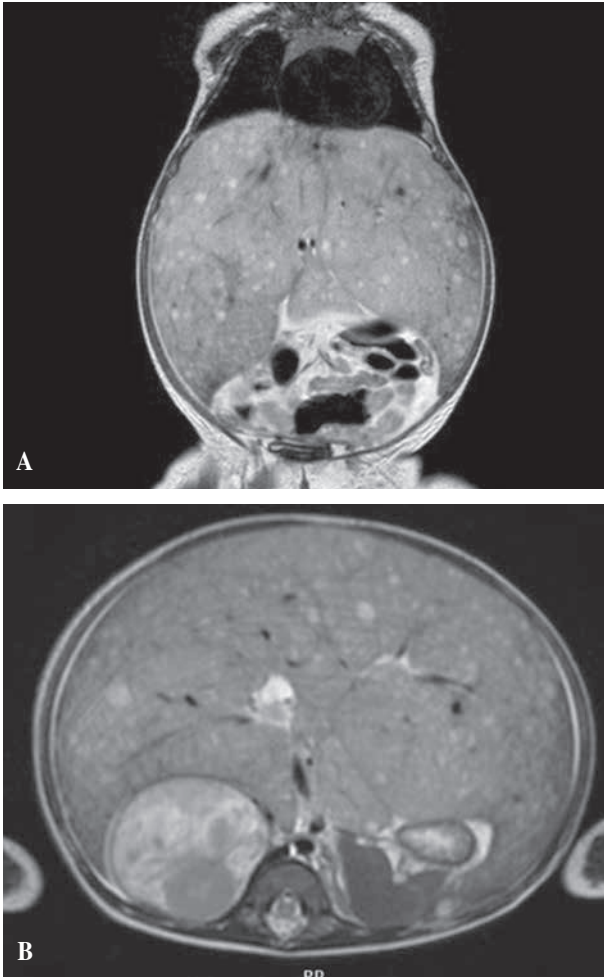


Figura 1. AngioRMN. Hepatomegalia masiva metastásica en NB MS.

hasta fosa ilíaca izquierda, lo cual condicionó rápida progresión hacia oligoanuria, HTA e insuficiencia respiratoria que obligó a intubación y respiración mecánica, en la que una paracentesis evacuadora como único tratamiento consiguió vencer el síndrome de compresión intraabdominal evitando así la laparotomía.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de un mes y medio de vida, derivada a nuestro hospital, con ecografía compatible con masa suprarenal derecha sospechosa de neuroblastoma. Se decide ingreso para completar estudio, y en la RMN realizada a su ingreso informan además de la masa ya vista en la ecografía, marcada hepatomegalia con moderada cantidad de líquido libre e hígado con múltiples lesiones captantes sugestivas de metástasis (Fig. 1). Presentaba marcadores tumorales (enolasa neuronal específica y alfa fetoproteína) elevadas para su edad cronológica (compatibles con infiltración hepática) con resto de parámetros analíticos normales. MIBG con hipercaptación a nivel de la masa e hígado (Fig. 2). El N-MYC resultó no amplificado. A partir del tercer día de ingreso (que se decidió por presentar leve distrés respiratorio tras la punción de médula ósea) presentó aumento masivo de la hepatomegalia, condicionando síndrome compartimental abdominal con PIA de hasta 35 mmHg, perímetro abdominal de 51 cm, con datos de fallo hepático, coagulopatía, necesidad de ventilación mecánica invasiva con parámetros agresivos de respirador e insuficiencia renal con oligoanuria, es decir, “síntomas amenazantes para la vida” (*life-threatening symptoms*) (Tabla I) (4). Se inició tratamiento QT; en una ecografía realizada

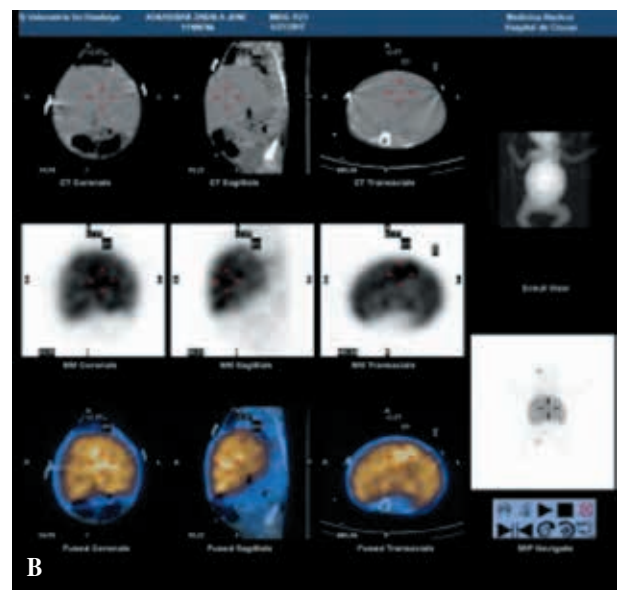
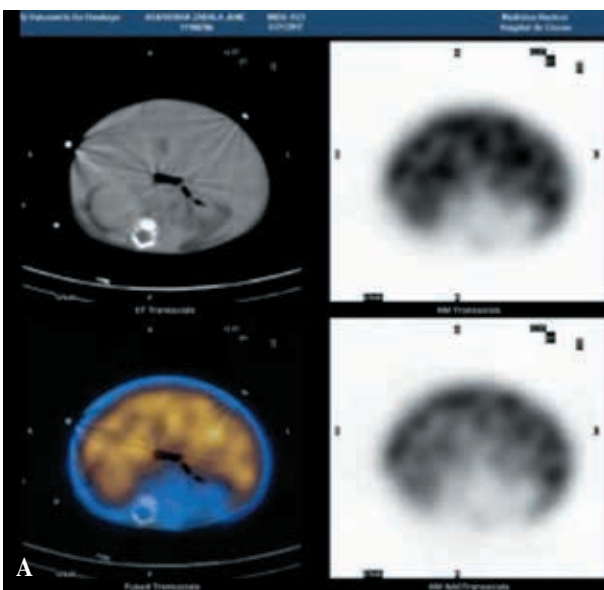


Figura 2. MIBG I123: Intensa captación hepática en ausencia de otras lesiones hipercaptantes.

Tabla I. Philadelphia Score for stage 4S disease.

System		Severity	Score
Gastro-Intestinal	Emesis > 10% of intake	Mild	1
	Repeated emesis, requiring IV fluids	Severe	2
Respiratory	Tachypnoea > 60/min with need of O ₂	Mild/moderate	1
	Need for CPAP for mechanical ventilation	Severe	2
Venous return	Leg oedema	Mild	1
	Leg oedema with scrotal and/or sacral oedema	Severe	2
Renal	Oliguria output < 2 ml/kg/h	Mild	1
	Oliguria with signs of renal failure	Severe	2
Hepatic	Thrombocytopenia/DIC platelet < 50 x 10 ⁹ L	Severe	2

Adaptado de: Hsu LL, et al. Hepatomegaly in neuroblastoma 4S: criteria for treatment. Med Pediatr Oncol. 1996; 27: 521-8.



Figura 3. Paracentesis evacuadora en FID.

en este punto, se objetivó que presentaba una sutil ventana de líquido libre, por lo que se decidió intentar paracentesis evacuadora como paso previo a la decisión de realizar una laparotomía descompresiva de urgencia. Esta se realizó de forma ecoguiada, en fosa ilíaca derecha (Fig. 3) dejando un catéter multiperforado tipo *pig tail* de 6 Fr. Inicialmente salieron 380 ml de líquido de aspecto claro en los primeros 30', objetivándose ya en ese momento discreta mejoría de los parámetros que precisaba en respirador. A las 12 horas habían salido 500 ml; a las 24 horas, 780 ml. Se enviaron muestras a citología y bioquímica, siendo todas ellas negativas para malignidad. En los días sucesivos mantuvo un débito aproximado de 350 ml/24 horas, mejorando progresivamente los parámetros de perímetro abdominal y PIA. El catéter se mantuvo durante 18 días, pudiendo ser retirado

sin complicaciones. La paciente pudo ser extubada a los 22 días. Objetivándose tras 2 ciclos de QT con carboplatino y etopósido, disminución del tamaño de la masa suprarrenal, con normalización del tamaño del hígado y persistencia de las lesiones metastásicas en el mismo. Siguiendo las recomendaciones del protocolo LINES en el que se incluyó a la paciente, se decidió actitud no quirúrgica, “esperar y ver”. En los controles ecográficos sucesivos se mantiene pequeña lesión residual suprarrenal derecha estable y desaparición completa de las metástasis hepáticas, sin haber precisado intervención quirúrgica. En este momento la paciente tiene 1 año de vida, estando pendiente de nuevo estudio para decidir actitud a seguir.

DISCUSIÓN

La aparición de síntomas amenazantes para la vida (LTS) en lactantes menores de 1-2 meses con diagnóstico de neuroblastoma MS es una complicación rara sobre la que es difícil encontrar bibliografía. La hepatomegalia masiva puede en estos casos provocar un síndrome compartimental abdominal, que lleva a HTA secundaria a compresión de los vasos renales por el tumor, insuficiencia respiratoria y fallo hepático con coagulopatía. El inicio rápido de la quimioterapia es fundamental, con el objetivo de reducir lo antes posible el tamaño tumoral, pero esta respuesta puede tardar varios días en iniciarse. La radioterapia no ha demostrado claramente tener un efecto positivo sobre la reducción del tamaño del hígado. La opción en estos casos es una laparotomía transversa descompresiva, con colocación de malla. Algunos proponen asociar terapia de vacío para favorecer un cierre precoz del defecto cutáneo. Esta cirugía tiene un alto riesgo de complicaciones en un paciente que ya presenta alteración de la coagulación, de la tensión arterial y de la función renal. Nuestra paciente desarrolló en pocos días todo el espectro de complicaciones relacionadas con el síndrome compartimental abdominal secundario a la hepatomegalia

metastásica. La paracentesis evacuadora nos reveló que el grado de ascitis era superior al que había sido estimado en las ecografías previas, probablemente debido a que el propio hígado, que ocupaba prácticamente todo el abdomen hasta fosa ilíaca izquierda, no dejaba cuantificar la misma, de modo que es posible que el síndrome compartimental tuviera un doble origen, la propia hepatomegalia que se desarrolló en pocos días y el componente de ascitis, que estaba cercano a 800 cc en una paciente de apenas 2 meses y 4,5 kg de peso. Por tanto, creemos que, en casos como el de nuestra paciente, si se obtiene una buena ventana ecográficamente, y con personal cualificado, podría valorarse la colocación de un drenaje peritoneal para aliviar el aumento de presión intraabdominal como primer paso antes de decidir realizar una laparotomía descompresiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, et al. Revisions of the International criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment. *J Clin Oncol.* 1993; 11: 1446.
2. Scherl DH, DiBenedetto V, Questa H. Neuroblastoma IVS con hepatomegalia masiva. *Revista de Cirugía Infantil.* 1999; 9: 176-8.
3. Van Noesel M, Hahlen K, Hakvoort F, et al. Neuroblastoma IV S: a heterogeneous disease with variable risk factors and treatment strategies. *Cancer.* 1997; 80: 834-43.
4. Hsu LL, Evans AE, D'Angio GJ. Hepatomegaly in neuroblastoma 4S. Criteria for treatment of the vulnerable neonate. *Med Pediatr Oncol.* 1996; 27: 521-8.
5. Schnauffer L, Koop CE. Silastic abdominal patch for temporary hepatomegaly in stage IV-S neuroblastoma. *J Pediatr Surg.* 1975; 10: 73-5.
6. Lee EW, Applebaum H. Abdominal expansion as a bridging technique in stage IV-S neuroblastoma with massive hepatomegaly. *J Pediatr Surg.* 1994; 29: 1470-1.
7. Mabrut JY, Dubois R, Pelizzo G, et al. Abdominal expansion using a polytetrafluoroethylene prosthesis in the treatment of Pepper syndrome. *Pediatr Surg Int.* 2000; 16: 219-21.
8. McGahren ED, Rodgers B, Waldrom P. Successful management of stage 4S neuroblastoma and severe hepatomegaly using absorbable mesh in an infant. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 1554-7.
9. Roberts S, Creamer K, Shoupe B, et al. Unique management of stage 4S neuroblastoma complicated by massive hepatomegaly: case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2002; 24: 142-4.
10. Sferco A, Defago V, Moyano J, et al. Neuroblastoma neonatal estadio IV y IV S: tratamiento quirúrgico con silo y reducción hepática. *Cir Pediatr.* 2014; 27: 189-92.