

NIÑO CON PROPTOSIS

Dres. M. P. Fernández, L. Fraquelli
Editora: Dra. Ana M. Fernández Ruiz

CASO CLINICO

Niño de 17 meses previamente sano, es traído a la consulta por proptosis de ojo izquierdo rápidamente progresiva de 2 meses de evolución. No se acompaña de dolor, alteración en la motilidad ocular, fiebre o pérdida de peso. Tiene antecedente de dos traumatismos orbitarios en el último mes.

Presenta buen estado general. Se constata importante proptosis de ojo izquierdo, con hematoma en párpado superior. Movimientos oculares conservados, fondo de ojo bilateral normal y ojo derecho indemne. Figuras 1 y 2.

■ ¿Cuáles son sus diagnósticos diferenciales?

Se plantean como principales diagnósticos diferenciales, en orden de frecuencia: celulitis orbitaria, patología maligna y malformaciones arteriovenosas.

La causa más frecuente de proptosis en pediatría es infecciosa. En este caso es poco probable ya que no se acompaña de fiebre, ni de compromiso del estado general, ni flogosis orbitaria o alteración en la motilidad ocular. Tampoco presenta antecedente reciente de etmoiditis o sinusitis maxilar que suelen ser desencadenantes y además lleva 2 meses de evolución.

En segundo lugar se propone la patología maligna. Dentro de este grupo de enfermedades las que pueden manifestarse con proptosis son: rabdomiosarcoma, leucemia mieloblástica aguda, histiocitosis, retinoblastoma, neuroblastoma, tumor de nervio óptico. La proptosis puede deberse al tumor primario o a una metástasis. En ocasiones se



Figuras 1 y 2:
Proptosis de ojo izquierdo con hematoma palpebral.

acompaña de dolor orbitario, cefalea, edema palpebral, ptosis, oftalmoplejía y signos inflamatorios.

En tercer lugar se plantea la presencia de una malformación arteriovenosa que se manifiesta inicialmente con proptosis rápidamente progresiva y deformidad facial que suele instaurarse en el primer semestre de vida.

■ *¿Cómo inicia el plan de estudios en este paciente?*

Se solicita:

- Laboratorio:
 - Hemograma: Glóbulos blancos 8120/mm³, neutrófilos 34% y linfocitos 58%; Hb 7.7 gr/dL, VCM 72 fl, HCM 22 pg (anemia microcítica hipocrómica); Plaquetas 259.000/mm³.
 - Hepatograma con TGP 99 UI/l elevada, resto normal.
 - Ionograma y función renal dentro de parámetros normales para la edad.
- Radiografía simple de cráneo frente, perfil y Towne: opacidad a nivel del techo de la órbita izquierda con pérdida de continuidad hacia el seno frontal compatible con lesión osteolítica.
- Radiografía de tórax frente: sin hallazgos patológicos.
- Ecografía de órbita izquierda: se observa lesión sólido-quística con áreas de necrosis y tabiques gruesos.
- Ecografía abdominal: muestra una formación suprarrenal izquierda lobulada, heterogénea con áreas de distinta ecogenicidad en su interior y múltiples masas de bordes irregulares y ecoestructura heterogénea, ubicadas en región retroperitoneal, paravertebral e intraabdominal sin compromiso vascular, sugestiva de neuroblastoma.
- LDH 5071 UI/l francamente aumentada.

■ *¿Cómo continuaría el plan de estudios?*

Frente a la sospecha de patología maligna (neuroblastoma suprarrenal y retroperitoneal) se solicita:

- PAMO y biopsia de médula ósea: muestra infiltración metastásica de neuroblastoma, con factores biológicos (N-myc) negativos.
- Resonancia Magnética de SNC: presencia de una formación expansiva de bordes netos, predominantemente sólida, que se extiende desde ángulo interno de ojo izquierdo hacia seno etmoidal, de 34 x 16 mm de diámetro, con áreas quísticas en su interior. Provoca desplazamiento de los músculos extrínsecos y del globo ocular. Hallazgo compatible con metástasis ósea. Figuras 3 y 4.

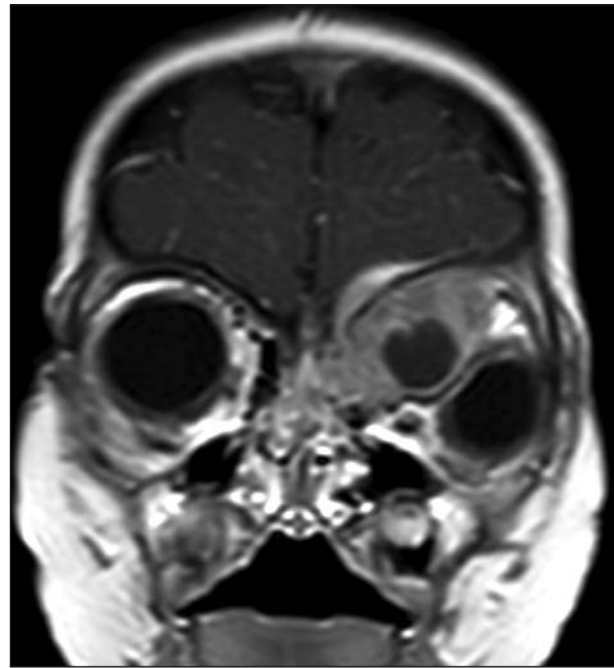


Figura 3: RM de SNC corte coronal, se observa tumoración sólido-quística orbitaria izquierda con edema perilesional. Desplazamiento ocular y de partes blandas.

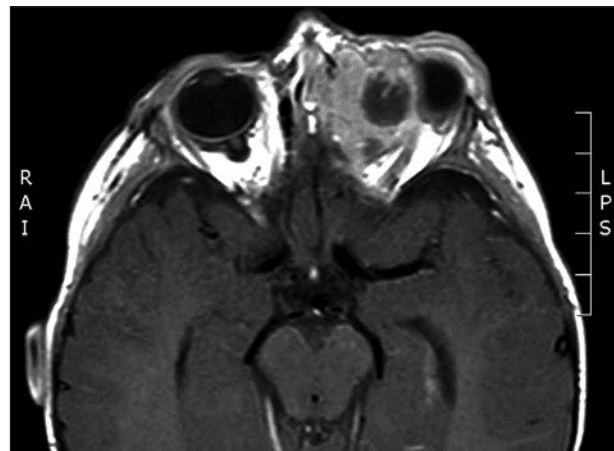


Figura 4: RM de SNC corte axial, se observa tumoración sólido-quística orbitaria izquierda.

■ *Con estos resultados, ¿Cómo sigue el estudio del paciente?*

Con diagnóstico de Neuroblastoma, se completan estudios de estadificación: TAC de SNC, tórax abdomen y pelvis con contraste, Centellograma MIBG y catecolaminas en orina.

- TAC de SNC: muestra lesión expansiva intra y extra orbitaria izquierda sugestiva a secundarismo.
- TAC de Tórax, abdomen y pelvis: Se observan tres imágenes micronodulillares subpleurales en

segmento posterior y otra en segmento anterior del latero- superior derecho, gran masa toracoabdominal que se extiende desde la región cervical hacia el mediastino posterior y medio, retroperitoneal (pre y paravertebral) hasta L3, desplaza páncreas hacia anterior, vena porta hacia la derecha. Engloba grandes vasos y los desplaza hacia anterior. Mide 10,2 cm x 5.3 cm x 9,1 cm. Múltiples ganglios laterocervicales, mediastinales, retroperitoneales, precavos, paraaórticos.

- Centellograma con MIBG I 131 realizado en otra institución: Se informa imagen hipercaptante en retroperitoneo (tumor primario) y órbita, score de Curie 2.
- Catecolaminas en orina: elevadas concentraciones de ácido vainillin mandélico y ácido homovanílico.

■ **¿Qué tratamiento inicial indica?**

Por tratarse de un paciente menor de 18 meses, con diagnóstico de neuroblastoma, factores biológicos negativos (N-myc), con metástasis ósea por compromiso orbitario e infiltración neoplásica en médula ósea, se clasifica como neuroblastoma de riesgo intermedio e inicia tratamiento según Protocolo COG (Children's Oncology Group) que incluye ocho ciclos de quimioterapia con carboplatino, etopósido, vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, y revaloración posterior.

NEUROBLASTOMA

Neoplasia maligna que representa aproximadamente el 5.7% de los tumores pediátricos en Argentina, según el Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA), resultados 2000 - 2016.

La edad media de presentación es de 2 años y el 80% se diagnostica antes de los 5 años.

Se origina a partir de células de la médula adrenal y de ganglios paraespinales del sistema nervioso simpático en el 75% de los casos.

Conforma un espectro de neoplasias que histológicamente, reflejan diferentes etapas de maduración y diferenciación celular. El neuroblastoma es la forma menos diferenciada maligna y el ganglioneuroma su contraparte benigna bien diferenciada.

La forma de presentación depende del área comprometida. Sus localizaciones más frecuentes son el abdomen (en suprarrenales o ganglio paraespinal), el tórax y los canales vertebrales.

Son frecuentes las metástasis en hueso, hígado, médula ósea y piel.

Los signos y síntomas que podemos encontrar son: masa abdominal palpable, hepatomegalia, dolor óseo, palidez, irritabilidad, déficit neurológico, edema palpebral, proptosis, equimosis periorbitaria (ojo de mapache), linfadenopatías y nódulos subcutáneos.

Ante la sospecha de neuroblastoma debe derivarse al niño en forma urgente a un centro de mayor complejidad que cuente con servicio de hemato-oncología infantil, sin solicitar estudios que pueden demorar el diagnóstico.

Si la médula ósea se encuentra comprometida, la punción con biopsia es suficiente para confirmar el diagnóstico. De lo contrario es necesario realizar la biopsia tumoral. El material obtenido debe ser estudiado por un patólogo con experiencia en oncología infantil.

El estudio debe completarse con exámenes para realizar la estadificación y búsqueda de metástasis (PET- SCAN, Centellograma MIBG, catecolaminas en orina y RMN).

De acuerdo a los resultados obtenidos el paciente se incluirá en el grupo de riesgo bajo, intermedio o alto para iniciar el tratamiento según Protocolo COG (Children's Oncology Group). El tratamiento consiste en: Observación o cirugía para el grupo de bajo riesgo; cirugía, quimioterapia y/o radioterapia en el caso de riesgo intermedio y quimioterapia de inducción, cirugía y trasplante autólogo para el grupo de alto riesgo.

Para finalizar, el pronóstico depende de las características del paciente, del grupo de riesgo al que pertenece y su respuesta al tratamiento. En la actualidad, la tasa de supervivencia libre de eventos a 5 años es superior a 95% para el grupo de bajo riesgo, 90 a 95% en el grupo de riesgo intermedio y 40 a 50% para el grupo de alto riesgo.

LECTURA RECOMENDADA

- National Cancer Institute. Neuroblastoma Treatment (PDQ®)—Health Professional Version. Updated August 17, 2018. Acceso 15 de diciembre 2018. Disponible en <https://www.cancer.gov/types/neuroblastoma/hp/neuroblastoma-treatment-pdq>
- Moreno F, Scopinaro M. ¿Cuándo sospechar cáncer en el niño? 3a. ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Instituto Nacional del cáncer; 2018.
- Moreno F, Chaplin M. Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA), resultados 2000 - 2016. 6a ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Instituto Nacional del Cáncer; 2018.
- The American Cancer Society. Neuroblastoma survival rates by risk group. Last medical review: March 19, 2018. Acceso 21 de Enero 2019. Disponible en https://www.cancer.org/cancer/neuroblastoma/detection-diagnosis-staging/survival-rates.html#written_by
- Simon T, Häberle B, Hero B et al. Role of surgery in the treatment of patients with stage 4 neuroblastoma age 18 months or older at diagnosis. *J Clin Oncol.* 2013; 31(6):752-8. doi: 10.1200/JCO.2012.45.9339. Epub 2013 Jan 2.
- London WB, Castleberry RP, Matthay KK et al. Evidence for an age cutoff greater than 365 days for neuroblastoma risk group stratification in the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2005; 23 (27): 6459-6465.
- Sierrasesumaga L. Tumores sólidos más frecuentes en la infancia. *An Pediatr Contin.* 2004; 2(3): 153-62.
- La Quaglia MP, Kushner BH, Su W et al. The Impact of Gross Total Resection on Local Control and Survival in High-Risk Neuroblastoma. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(3): 412-7; discussion 412-7.
- 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(8): 1466-77.