

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez Ruiz-Cabello J, Maldonado Espinosa MJ, Rubio Quevedo C, Rosales Zabel JM, Pereira Rodríguez MJ, Holgado Carballo MA. Neumonía por *Mycoplasma pneumoniae* en una zona básica de salud. *An Esp Pediatr* 2001; 55: 108-112.
2. Ruiz Contreras J, Pascual Ruiz V. La infección por *Mycoplasma pneumoniae* en la patología respiratoria infantil. *An Esp Pediatr* 1986; 24: 15-25.
3. Gómez Campderá JA, Navarro Gómez ML, Ruiz Magro P, Rodríguez Fernández R, Izquierdo García A, Rivera Franco M. Neumonía por *Mycoplasma pneumoniae*. Cuatro años de estudio. *Rev Mex Puer Pediatr* 1999; 7: 58-66.
4. Broughton RA. Infection due to *Mycoplasma pneumoniae* in childhood. *Pediatr Infect Dis J* 1985; 5: 71-85.
5. Gómez Campderá JA, Rodríguez Fernández R, González Sánchez MI, Navarro Gómez ML, Rivera Franco M, Gutiérrez Rodríguez MA, Ramírez Fernández R. Pneumonia due to *Mycoplasma pneumoniae*. Endemic versus epidemic. 40th ICAAC. Toronto, 2000.
6. Vázquez J, Casanova A, Gómez Campderá JA, Delgado J, Gómez I, Relazón S, Zabalza R. Infección por *Mycoplasma pneumoniae*, patrones radiológicos. *Acta Pediatr Esp* 1997; 55: 471-474.
7. Gómez Campderá JA. Azitromicina en el tratamiento de las neumonías ambulatorias en pediatría. Estudio de 155 casos. *Acta Pediatr Esp* 1996; 54: 554-563.
8. Gómez Campderá JA. Neumonías extrahospitalaria en pediatría. *Salud Rural* 1996; XIII: 17-34.
9. Harris JA, Kolokathis A, Campbell M, Cassel GH, Hammerchlag MR. Safety and efficacy of azithromycin in the treatment of community-acquired pneumonia in children. *Pediatr Infec Dis J* 1998; 17: 865-871.
10. Wubbel L, Muniz L, Ahmed A, Trujillo M, Carubelli C, McCoig C et al. Etiology and treatment of community-acquired pneumonia in ambulatory children. *Pediatr Infect Dis J* 1999; 19: 98-104.

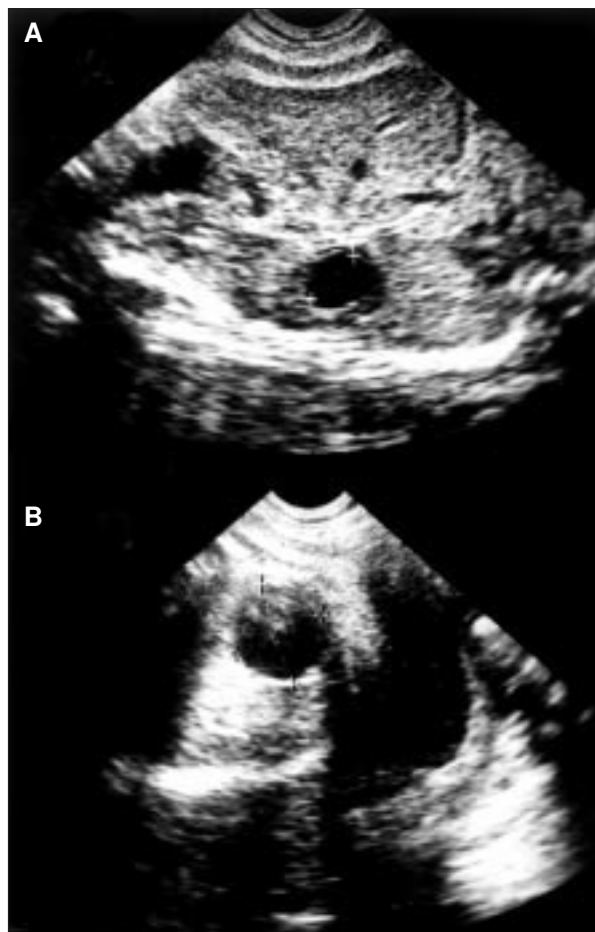


Figura 1. **A)** Ecografía prenatal a las 34 semanas de gestación. (Orientación oblicuo sagital.) Lesión quística anecogénica oval de 17 × 13 mm en región suprarrenal izquierda. **B)** A las 38 semanas masa hipoecogénica quística de 37 × 36 mm en dicha zona.

Neuroblastoma quístico prenatal

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 265-267)

Sr. Editor:

El primer diagnóstico de neuroblastoma prenatal fue descrito por Fenart et al en 1983¹.

Actualmente, con el uso sistemático de la ecografía durante el embarazo, ha aumentado el número de neuroblastomas diagnosticados, sobre todo quísticos, en el período antenatal. Se añade aquí un nuevo caso y se discute la problemática del diagnóstico diferencial y las posibles pautas de su tratamiento.

Madre de 23 años de edad. Tercera gestación. Embarazo controlado. En la ecografía rutinaria realizada a las 34 semanas de gestación se observaba una lesión quística anecogénica ovalada de 17 × 13 mm en la región suprarrenal izquierda (fig. 1A). El control ecográfico a las 38 semanas presentaba un aumento de la masa (37 × 33 mm) con mayor ecogenicidad interna (fig. 1B). La madre no presentó ninguna complicación de preeclampsia o hipertensión. Parto a término a las 40 semanas, vaginal, cefálico y sin instrumentación.

La recién nacida pesó 3.410 g. En la exploración se palpó una masa en hipocondrio izquierdo. La presión arterial fue normal. En la bioquímica en sangre destaca enolasa específica neuronal (33,2 ng/ml). Los resultados de catecolaminas en orina a los 8 días de vida referidos a miligramos de creatinina fueron: dopamina 0,475 µg; ácido vanilmandélico, 0,012 mg; ácido homovanílico, 0,021 mg. Las radiografías de tórax y abdomen no presentaron alteraciones. La ecografía Doppler abdominal mostró una masa de aspecto quístico multiseptada de 50 × 35 mm situada entre bazo y riñón izquierdo, el cual está desplazado inferiormente (fig. 2). La resonancia magnética (RM): masa suprarrenal izquierda de 40 × 30 mm, predominantemente quística que captaba contraste y presentaba proyecciones nodulares hacia el interior del quiste, compatibles con neuroblastoma quístico. A los 15 días se realizó estudio de rastreo corporal con MIBG-I123, imágenes gammagráficas que mostraban un área hipoactiva con halo hiperactivo a su alrededor localizada en región superior de hemiabdomen izquierdo. Ecografía abdominal preoperatoria sin variaciones con los controles previos.

A los 20 días de vida se realizó laparotomía con extirpación completa de una masa suprarrenal quística de 40 × 30 × 40 mm, cursando el postoperatorio sin incidencias. El examen histológico confirmó un neuroblastoma quístico. En el espesor de su pared se evidenció una neoformación constituida por células pequeñas redondas con



Figura 2. Ecografía abdominal posnatal. Masa quística multiseptada de 50 x 35 mm de diámetro en región suprarrenal izquierda. El riñón (R) está desplazado inferiormente.

escaso citoplasma y exteriormente existía tejido suprarrenal normal. La neoformación no sobrepasaba la pared externa del quiste. Según el sistema de estadificación internacional (INSS) se consideró estadio I². Los estudios de biología molecular y citogenéticos realizados mostraron ausencia de amplificación del oncogén *N-myc* y de delección del cromosoma 1p que indicaban un pronóstico favorable. La niña permanece asintomática y sin tratamiento adicional 7 meses después de la cirugía.

La práctica habitual de ecografías durante el embarazo y la mejoría de las imágenes obtenidas por ultrasonografía permiten la detección de un mayor número de neuroblastomas prenatales.

Desde 1986 a 2001 se diagnosticaron en nuestro hospital 7 neuroblastomas neonatales (23% del total de neuroblastomas pediátricos), siendo el caso que se presenta el único que fue detectado por ecografía prenatalmente. El diagnóstico diferencial de una masa suprarrenal prenatal incluye procesos benignos como la hemorragia suprarrenal, quistes y duplicaciones renales, secuestros pulmonares y duplicaciones entéricas. Las enfermedades tumorales más frecuentes que cabe distinguir son nefroma mesoblástico congénito y neuroblastoma. El mayor problema de diagnóstico diferencial se plantea con la hemorragia suprarrenal que es un proceso regresivo, mientras que el neuroblastoma puede permanecer o ser expansivo³. La hemorragia suprarrenal generalmente se presenta al nacer o en los primeros días posnatales y es poco frecuente en el feto⁴. Desde el punto de vista ecográfico se caracteriza por la disminución progresiva de su tamaño, degeneración quística, reabsorción de coágulos y aparición de calcificaciones en las ecografías seriadas.

La apariencia prenatal de la ecografía en el neuroblastoma es variable pudiendo ser sólida, quística o mixta⁵. La ecotextura es normalmente estable y la masa puede aumentar de tamaño en el tiempo. En este caso, la primera ecografía realizada a las 34 semanas de gestación mostró una lesión quística, y a las 38 semanas había aumentado de tamaño con incremento de su ecogenicidad interna. La ecografía Doppler abdominal posnatal presentó una masa de aspecto quístico multiseptada de mayor tamaño. Los hallazgos ecográficos de una tumoración quística expansiva, con ausencia de calcificaciones, a partir de la 34 semana de gestación llevó a pensar en un neuroblastoma como

diagnóstico más probable. La RM permite definir claramente el órgano de origen y la extensión del tumor o de la enfermedad metastásica si la hubiera⁶. Sin embargo, no creemos necesario realizarla durante el período prenatal.

Los marcadores tumorales, bioquímicos, histológicos y de biología molecular en el neuroblastoma quístico muestran por lo general un pronóstico favorable. En este paciente las pruebas citadas, así como la RM y el estudio isotópico con MBIG-I123 confirmaron la localización del tumor exclusivamente en glándula suprarrenal izquierda. Tras la extirpación tumoral completa se clasificó como estadio I, según INSS². De acuerdo con la clasificación histológica de Shimada, la ausencia de amplificación del oncogén *N-myc* y la falta de delección del cromosoma 1p se consideró de pronóstico favorable y no precisó tratamiento adyuvante tras la cirugía. La mayoría de los casos publicados corresponden también a tumores de evolución favorable, aunque también se han descrito casos de mal pronóstico⁷.

Dado el escaso número de casos publicados, la biología particular y el pronóstico favorable de este tipo concreto de neuroblastoma, las opciones terapéuticas están actualmente en discusión⁷. En un futuro habrá que definir qué líneas de tratamiento son las óptimas. En el caso de que existan hallazgos desfavorables (marcadores bioquímicos y tumorales e incluso biopsia por punción) debería realizarse la escisión quirúrgica temprana, mientras que en los pacientes con hallazgos favorables, como el que se describe, podrían ser observados esperando la regresión espontánea de la tumoración, y reservando la cirugía para los tumores que aumenten de tamaño o no disminuyan en un período que está aún por determinar, evitando así complicaciones innecesarias como posibles nefrectomías y atrofias renales⁴.

P. López Álvarez-Buhilla^a, C. Torres Piedra^a, E. Elizagaray Belzunegui^b, I. Astigarraga Aguirre^c, A. Navajas Gutiérrez^c y A. Fernández-Teijeiro^c

^aServicio de Cirugía Pediátrica. ^cSección de Oncología Pediátrica. Hospital de Cruces-Baracaldo.

^bServicio de Radiología. Hospital Civil de Basurto. Bilbao.

Correspondencia: Dr. P. López Álvarez-Buhilla. Ondategui, 4-2º A. Las Arenas-Getxo. 48930 Vizcaya.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fenart D, Deville A, Donzeau M, Bruneton JN. Neuroblastome retroperitoneal diagnostique in utero. *J Radiol* 1983; 64: 359-361.
2. Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, Carlsen NL, Castel V, Castleberry RP et al. Revisions of international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging and response to treatment. *J Clin Oncol* 1993; 11: 1466-1477.
3. Chen CP, Chen S H, Chuang CY, Lee H C, Hwu YM, Chang PY et al. Clinical and perinatal sonographic features of congenital adrenal cystic neuroblastoma: A case report with review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10: 68-73.
4. Brame M, Masel J, Homys Y. Antenatal detection and management of suprarenal masses. *Urology* 1999; 54: 1097.
5. Jennings RW, LaQuaglia MP, Leong K, Hendren WH, Adzick NS. Fetal neuroblastoma: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1168-1174.

6. Forman HP, Leonidas JC, Berdon WE, Slovis TL, Wood BP, Samudrala R. Congenital neuroblastoma: evaluation with multimodality imaging. *Radiology* 1990; 175: 365-368.
7. Granata C, Fagnani AM, Gambini C, Boglino C, Bagnulo S, Cecchetto G et al. Features and outcome of neuroblastoma detected before birth. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 88-91.

Síndrome de Budd-Chiari

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 267-269)

Sr. Editor:

El síndrome de Budd-Chiari es una entidad rara en la infancia que consiste en la obstrucción parcial o total de las venas suprahepáticas o del tracto posthepático de la vena cava inferior produciendo una estasis hepática y progresión a fibrosis centrolobulillar, hipertensión portal y ascitis. Se presenta el caso de una niña de 9 años en la que se estableció el diagnóstico de síndrome Budd-Chiari por estenosis de la vena cava inferior.

Se trataba de una niña de 9 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que consultó por presentar dolor abdominal y astenia de un mes de evolución. En la exploración física destacaba subictericia conjuntival y hepatomegalia de 5 cm de consistencia dura y homogénea, siendo el resto de la exploración normal. Se practicaron las siguientes exploraciones: Hemograma: leucocitos 11.760/ μ l con fórmula normal; GR, 7.600×10^3 / μ l; hemoglobina 16,8 g/dl; hematocrito, 54%; VCM, 79,5; HCM, 23 pg; plaquetas, 398.000/ μ l; VSG, 2. Pruebas de coagulación: TTP, 58 seg, actividad de protrombina, 62%. Bioquímica: bilirrubina total, 1,49 mg/dl (directa 0,29 mg/dl); GOT, 46 U/l; GPT, 27 U/l; GGT, 53 U/l; fosfatasa alcalina, 811 U/l; LDH, 618 U/l; glucosa, urea, creatinina, ácido úrico, triglicéridos, colesterol, proteínas totales, calcio y fósforo normales. Hierro sérico, 40 μ g/dl. Ferritina 14 ng/ml. Eritropoyetina normal. Alfa-fetoproteína, alfa-1-antitripsina, ceruloplasmina, amonio y láctico normales. Proteinograma, gasometría e ionograma normales. Serología TORCH, CMV, EBV y hepatitis, negativas.

Dada la poliglobulia que presentó la paciente se realizó punción de médula ósea, constatándose una moderada hiperplasia de la serie roja. Así mismo se realizó estudio hematológico a los padres que resultó ser normal.

Estudio radiológico: radiografía de tórax normal. Ecografía abdominal, hepatomegalia moderada con densidad heterogénea con trayectos vasculares muy alterados. Moderada esplenomegalia. Ecografía Doppler: sistema portal de calibre normal con flujo hepatópeto. Estenosis de 2 cm de longitud en vena cava inferior a nivel de la desembocadura de las venas suprahepáticas, las cuales no se identificaron. Se apreciaba vaso venoso anómalo y aumentado de tamaño en lóbulo hepático derecho. Mínima ascitis. Se practicaron dos sesiones de estudio angiográfico de tronco celiaco observándose permeabilidad de la vena porta (fig. 1). Se realizó un segundo acto de cavografía apreciándose estenosis de vena cava inferior en las suprahepáticas que por causa posthepática ocasionaron un síndrome de hipertensión portal (fig. 2). En tomografía computarizada abdominal (exploración helicoidal en fases arterial y portal) se confirmó la estenosis de vena cava inferior en porción intrahepática y no se identificaron las venas suprahepáticas.

Ante los hallazgos radiológicos y bioquímicos se diagnosticó síndrome de Budd-Chiari idiopático por estenosis de la vena cava inferior, por lo que se realizó valvuloplastia dilatadora con balón consiguiéndose una dilatación parcial que se reestenosis posteriormente. Se inició tratamiento médico con corticoides, diuréticos y vi-



Figura 1. Angiografía de tronco celiaco, en la que se aprecia permeabilidad de la vena porta y estenosis de la vena cava inferior.



Figura 2. Segunda fase de angiografía, cavografía que muestra la marcada estenosis de la vena cava inferior.