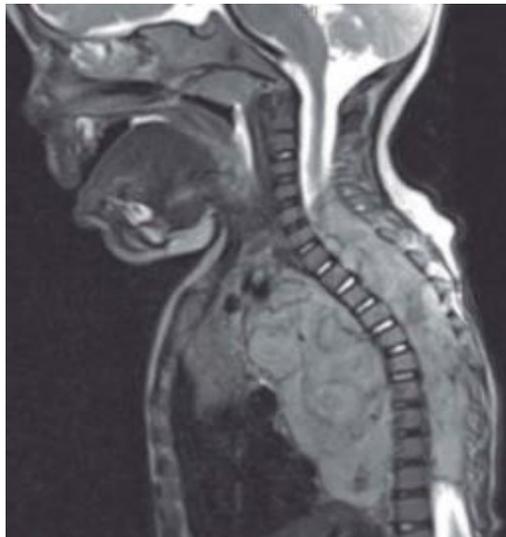


# Neuroblastoma

Sergio Díaz Prados R1

Hospital Virgen de las Nieves

Granada



# Etiología

- Englobado dentro de los **TUMORES NEUROBLÁSTICOS** (neuroblastoma, ganglioneuroblastoma y ganglioneuroma)
- La etiología del NBL es desconocida salvo en el 1-2% de los casos son familiares: gen ALK (Anaplastic Lymphoma Kinase) y gen PHOX2B (Paired Like Homeobox 2B), (Asociación de estos genes con enfermedades como Hirschsprung). Delección en el locus 1p36 o 11q14-23.



Aquellos que derivan de la cresta neural ( desarrollo de SNC y médula adrenal).

## Epidemiología

Tumor sólido pediátrico más frecuente fuera del SNC

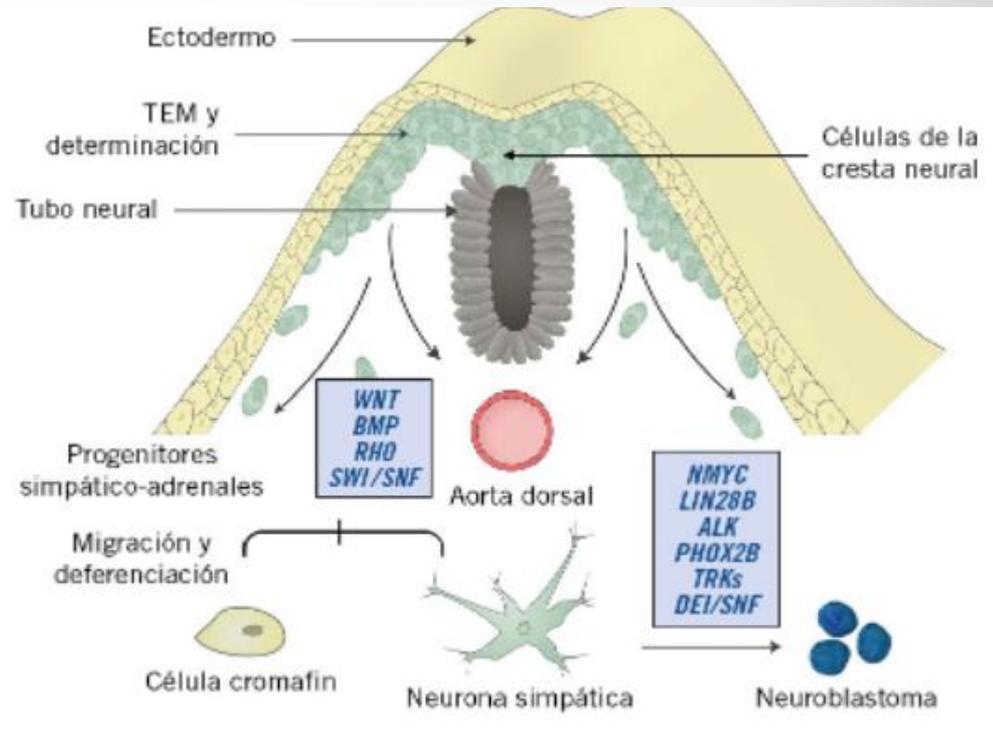
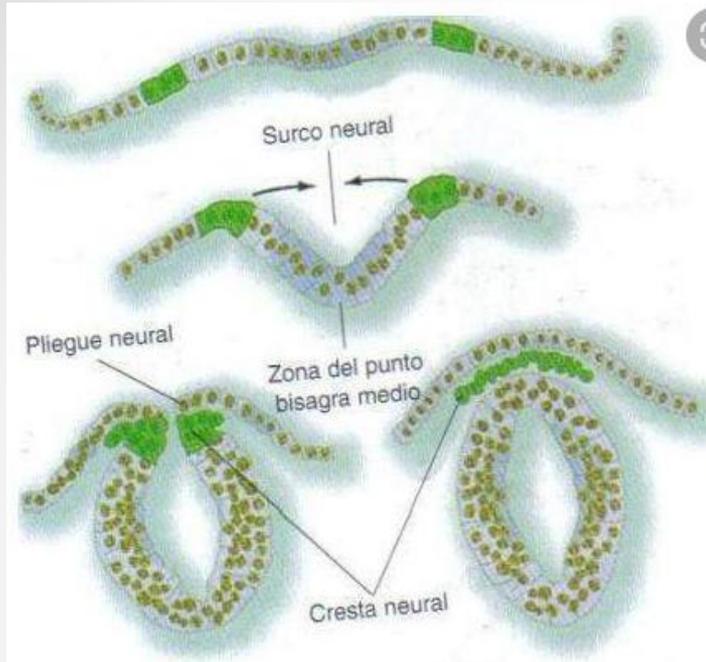
**Neoplasia más diagnosticada en los lactantes y tumor neonatal maligno más frecuente.**

Edad media de diagnóstico 2 años **(90 % menores de 5 años).**

**Más en** varones y raza blanca.

**En general, aproximadamente el 46%** de los neuroblastomas surgen de la glándula suprarrenal, **el 18% surgen de una ubicación abdominal extra-adrenal, el 14% surgen del mediastino posterior o tórax, y el resto surgen del cuello y la pelvis.**

# Embriología



1. Origen de los progenitores simpático-adrenales de la cresta neural (derivado del neuroectodermo).
2. **5<sup>a</sup>-6<sup>a</sup> semana de gestación:** las células de la cresta neural migran formando las cadenas simpáticas paravertebrales (ambos lados de la aorta dorsal) o los plexos celíaco y mesentérico (por delante de la aorta ).
3. **En la 7<sup>a</sup> semana del desarrollo:** células del ganglio simpático suprarrenal forman la médula suprarrenal.
4. **Afectación de los factores genéticos y regulatorios pueden desencadenar la transformación neuroblastos malignos.**

# Localización

Localización anatómica es diversa; se pueden originar a cualquier nivel en los ganglios simpáticos paravertebrales, desde el cuello hasta la pelvis, o en las glándulas suprarrenales.

## Frecuencia

- Torácica o cervical: Localización más frecuente en lactantes.
- Abdomen (65%): Localización más frecuente en términos generales (glándula suprarrenal o ganglios simpáticos retroperitoneales).
- Otras localizaciones: Ganglios cervicales (síndrome de Horner), torácicos o pélvicos.

## Tumores suprarrenales más desfavorables que otras localizaciones

**Metástasis:** LUGAR MÁS FRECUENTE MÉDULA ÓSEA.

(50% de los pacientes al diagnóstico). Otros sitios: Ganglios y hueso. La metástasis orbitaria puede causar una apariencia de “ojos de mapache” y proptosis.

# Clínica



## Clínica:

- Presentación clínica variable (según localización del tumor primario y extensión).
- Síntomas tan diversos como:
  - **Masa abdominal** (lo mas frecuente): Efecto masa-- Condicionando función respiratoria o comprimiendo raíces nerviosas. Estreñimiento y dolor abdominal.
  - **Síndrome opsoclono-mioclono**: Movimientos oculares caóticos (respuesta inmunomediada; acompañada de sacudidas rítmicas de extremidades y tronco, y ataxia)
  - **Síndrome de Pepper**: Afectación hepática difusa con aumento de las transaminasas y hepatomegalia.
  - **Otros**: HTA (producción catecolaminas y compresión de vasos renales), diarrea por secreción de VIP.

● **Síntomas no influyen en el pronóstico aunque los niños con opsoclono-mioclono tienen mejor pronóstico**



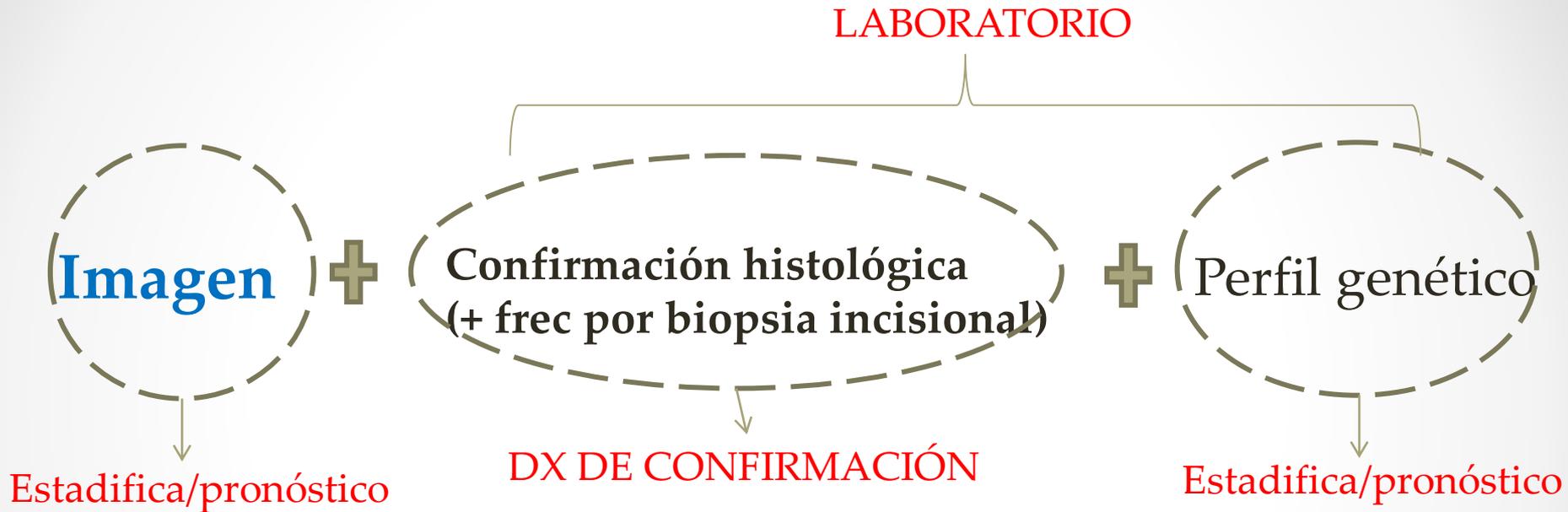
**Tabla I. Síntomas de presentación del neuroblastoma según su localización**

<i>Localización del tumor primario</i>	<i>Descripción</i>
Cuello	Masa cervical Síndrome de Horner Heterocromía del iris Síndrome de vena cava superior
Tórax	Disnea Síndrome de vena cava superior Síndrome de compresión medular
Abdomen	Masa abdominal palpable Dolor abdominal agudo Síndrome de compresión medular
Pelvis	Masa pélvica Estreñimiento Dolor de cadera y/o piernas Síndrome de compresión medular
Enfermedad metastásica	Adenopatías Hepatomegalia Palidez y astenia Púrpura Exoftalmos Equimosis palpebral Masa en cráneo/orbita Dolores óseos Nódulos subcutáneos
Síntomas sistémicos	Fiebre Irritabilidad Pérdida de peso Astenia y anorexia Hipertensión arterial Diarrea intratable Síndrome opsoclonus-mioclonus

**Tabla II. Síndromes clínicos asociados con el neuroblastoma**

<i>Denominación</i>	<i>Características</i>
Síndrome de Pepper	Hepatomegalia masiva debida a infiltración difusa por neuroblastoma en lactantes < 1 año, generalmente en estadios MS (metastásicos especiales). Puede desencadenar insuficiencia respiratoria y hepática, fallo multiorgánico y muerte
Síndrome de Horner	Ptoxis palpebral, miosis incompleta y anhidrosis facial unilaterales, debido a lesión de la vía óculo-simpática, causada por una masa torácica o cervical. Los síntomas no se resuelven tras la resección tumoral
Síndrome de Hutchinson	Afectación orbitaria con proptosis y equimosis periocular ("ojos de mapache") en relación con metástasis óseas y en médula ósea
Síndrome opsoclonus-mioclonus o síndrome de Kinsbourne	Movimientos oculares rápidos en todas las direcciones (opsoclonos), contracciones musculares repentinas (sacudidas mioclónicas), falta de coordinación (ataxia), irritabilidad y trastornos del sueño de inicio brusco. Asociado a tumores diferenciados y de buen pronóstico, mecanismo inmune
Síndrome de Kerner Morrison	Diarrea secretora intratable, debido a la secreción de péptidos vasoactivos por el tumor, que puede causar deshidratación y fallo de medro, se resuelve tras la resección tumoral
Síndrome del bebé "Blueberry Muffin"	Múltiples máculas, pápulas y nódulos en la piel de color rojo-violáceo en recién nacidos con enfermedad metastásica

# Diagnóstico



*Para los tumores que parecen estar localizados, la biopsia por incisión también puede incluir una muestra de ganglios linfáticos ipsilaterales y contralaterales no adherentes.*

**Necesaria la aspiración de médula ósea**

**Tabla V. Criterios diagnósticos del neuroblastoma**

**Diagnóstico definitivo (cumple 1 o 2):**

1. Diagnóstico histológico inequívoco<sup>(a)</sup> realizado en tejido tumoral mediante microscopio óptico (con o sin inmunohistoquímica, microscopía electrónica, elevación de catecolaminas o sus metabolitos en orina o en suero<sup>(b)</sup>)

---

2. Aspirado o biopsia de médula ósea que contiene células tumorales inequívocas<sup>(a)</sup> (p. ej., sincitios o nidos de células positivas por inmunohistoquímica) y elevación de catecolaminas o sus metabolitos en orina o en suero<sup>(b)</sup>

*Adaptado de: Brodeur GM et al; J Clin Oncol 1993).*

<sup>(a)</sup>Si la histología es equívoca, la presencia de anomalías cariotípicas en las células tumorales características de otros tumores como t [11,22] del sarcoma de Ewing) excluyen el diagnóstico de NBL; la presencia de alteraciones genéticas propias del NBL (delección 1p, NMYC-amp) apoyará el diagnóstico.

<sup>(b)</sup>Catecolaminas y sus metabolitos incluyen dopamina, HVA (ácido homovanílico) y/o VMA (ácido vanilmandélico); los niveles deben ser > 3DS por encima de la media para la edad (mg/mg de creatinina) para considerarse elevados y, al menos, se deben medir dos de ellos.

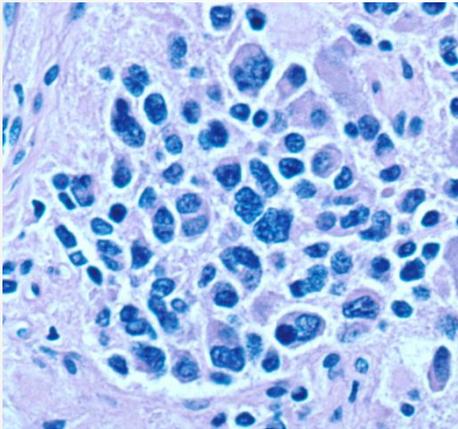
# Histología

*BIOPSIA: Necesaria para asignar el grupo de riesgo y determinar la estratificación posterior del tratamiento*

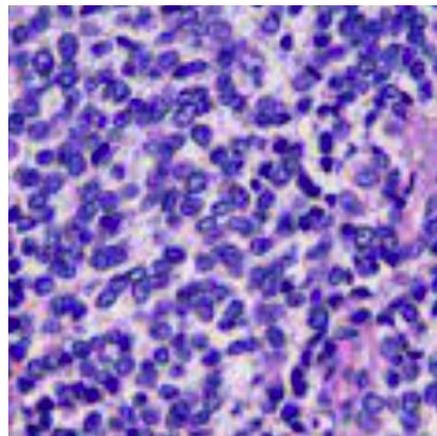
*INFORME: Estroma Schwanniano- quístico o no- diferenciación celular*

*Ganglioneuroblastomas*

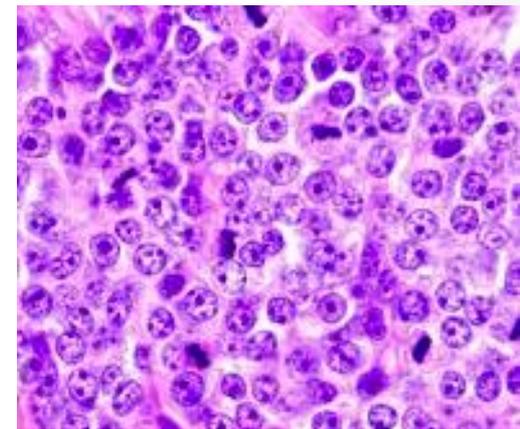
## Neoplasias histológicamente similares



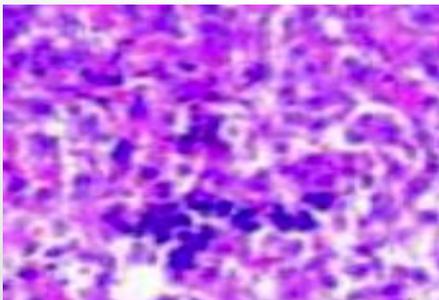
Neuroblastoma



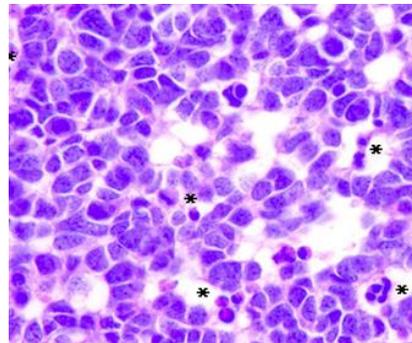
Sarcoma de Ewing



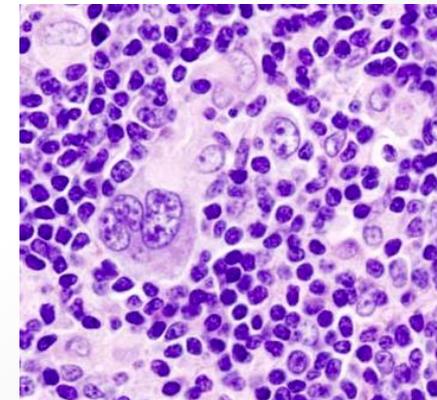
Rabdomyosarcoma



•Hepatoblastoma



Retinoblastoma



Linfoma no Hodgkin

# Técnicas Diagnósticas

## Laboratorio

### Marcadores tumorales /catecolaminas en orina:

- Acido homovalínico (HVA)
- Vanilmandélico (VMA) en orina (95 % de casos).

*No específicos de neuroblastoma.*

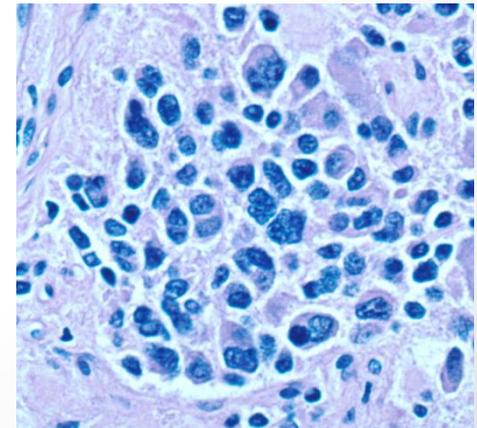
*Marcadores que sirven para evaluar persistencia de enfermedad*

*Concentraciones séricas altas de LDH y ferritina peor pronóstico*

### \*Análisis genético\*

### **\*\_Biopsia\_\*: DIAGNÓSTICO DE CONFIRMACIÓN.**

Grupo de de neoplasias que se ven como células pequeñas de color azul



Ganglio afectado por neuroblastoma

# Técnicas Diagnósticas

## Análisis genético

- Los neuroblastomas con un contenido de ADN más alto (índice de ADN  $> 1$ , hiperdiploide) se asocian con un estadio tumoral más bajo y mejores resultados.

*En pacientes mayores, sin embargo, la hiperploidía se asocia aberraciones cromosómicas segmentarias y no es tan importante para el pronóstico.*

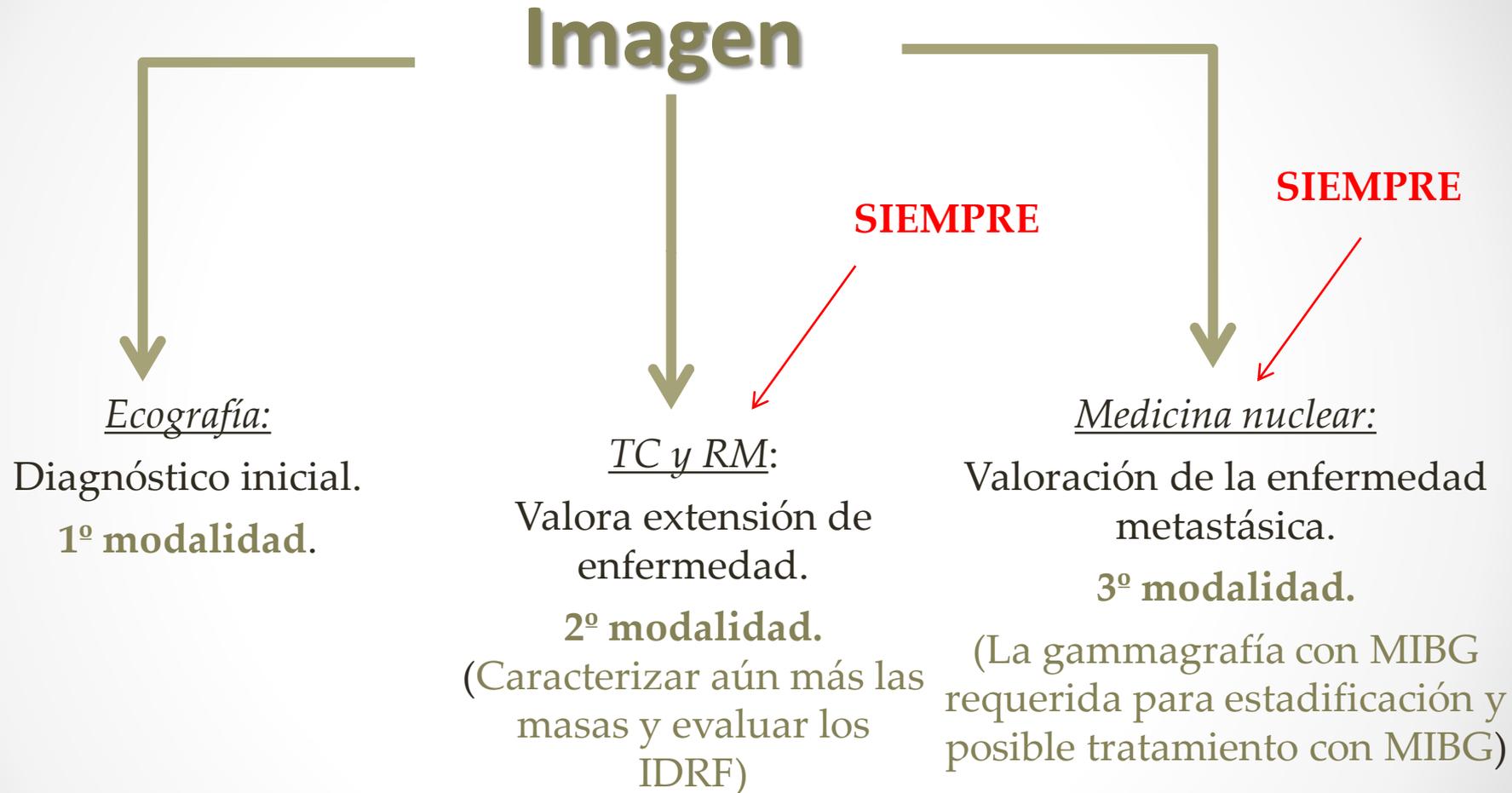
- La amplificación y la ploidía del gen MYCN se han relacionado con el pronóstico del neuroblastoma

*La clasificación molecular de los tumores es ahora rutinaria*

---

*Laboratorio juega un papel importante a nivel pronóstico.*

# Técnicas Diagnósticas



*Los avances en el estadiaje de la enfermedad (en imagen y genética molecular) ha permitido definir grupos de riesgo con criterios definidos de tratamiento.*

# Ecografía

*Suele ser el primer examen que se realiza cuando se sospecha una masa abdominal en un niño*

## Características:

- **Masa heterogénea sólida** (El componente sólido suele ser híper o isoecogénico) **con bordes lisos y bien definidos.**
- **Calcificaciones**, el 30 %-90 % de las veces.
- **Doppler tendencia a encerrar vasos sin infiltrarlos.**
- **Áreas quísticas, de necrosis o hemorrágicas.**
- Ganglios locorregionales.
- Localización de la masa: 90 % de los neuroblastomas congénitos surgen de la glándula suprarrenal en comparación con solo el 35 % de los casos posnatales

*Cada vez más un mayor número de sospecha diagnóstica en los exámenes ecográficos prenatales.*

De hecho ante la masa de la glándula suprarrenal detectada prenatalmente sospechar:



- **Neuroblastoma, hemorragia suprarrenal y el secuestro pulmonar** •

# Neuroblastoma Quístico

- Variante rara del neuroblastoma.
- Exclusiva de las glándulas suprarrenales y del período pre y perinatal.
- El 75% de los neuroblastomas congénitos son suprarrenales y de estos la mitad son quísticos.
- **Suele cursar de forma asintomática**



En ecografía se presenta como una lesión quística dependiente de la glándula suprarrenal en el período pre o perinatal.

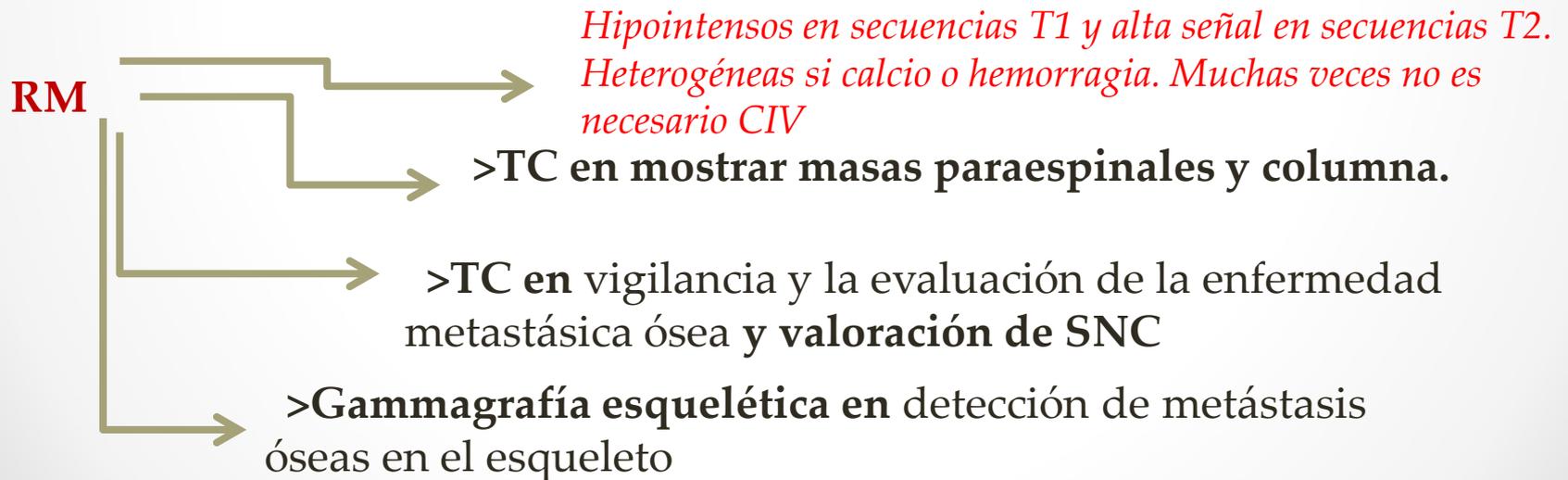
*Tienden a la involución espontánea*

# TC y RM

*No hay consenso en que técnica es la mejor para la evaluación diagnóstica y terapéutica del neuroblastoma*

Masa sólida que realza de manera heterogénea que cruza la línea media y encierra o desplaza los vasos.

- **TC >RM** en evaluar calcificaciones.
- **TC = RM** en demostrar metástasis en el hígado, los ganglios linfáticos, los huesos y la piel.



*Especificidad de la RM es baja por dificultad en distinguir enfermedad activa de tratada.*

# Nuclear

## Gammagrafía meta- yodo-bencil-guanidina (MIBG):

- Alta afinidad para los tumores neuroendocrinos (análogos de la norepinefrina captan la MIBG).
- La adición de **SPECT mejora la precisión**
- MIBG **prueba de elección para la identificación de la enfermedad metastásica.**
- **Puntuación semicuantitativa** de los segmentos esqueléticos.
- Utilidad en la respuesta a tratamiento.

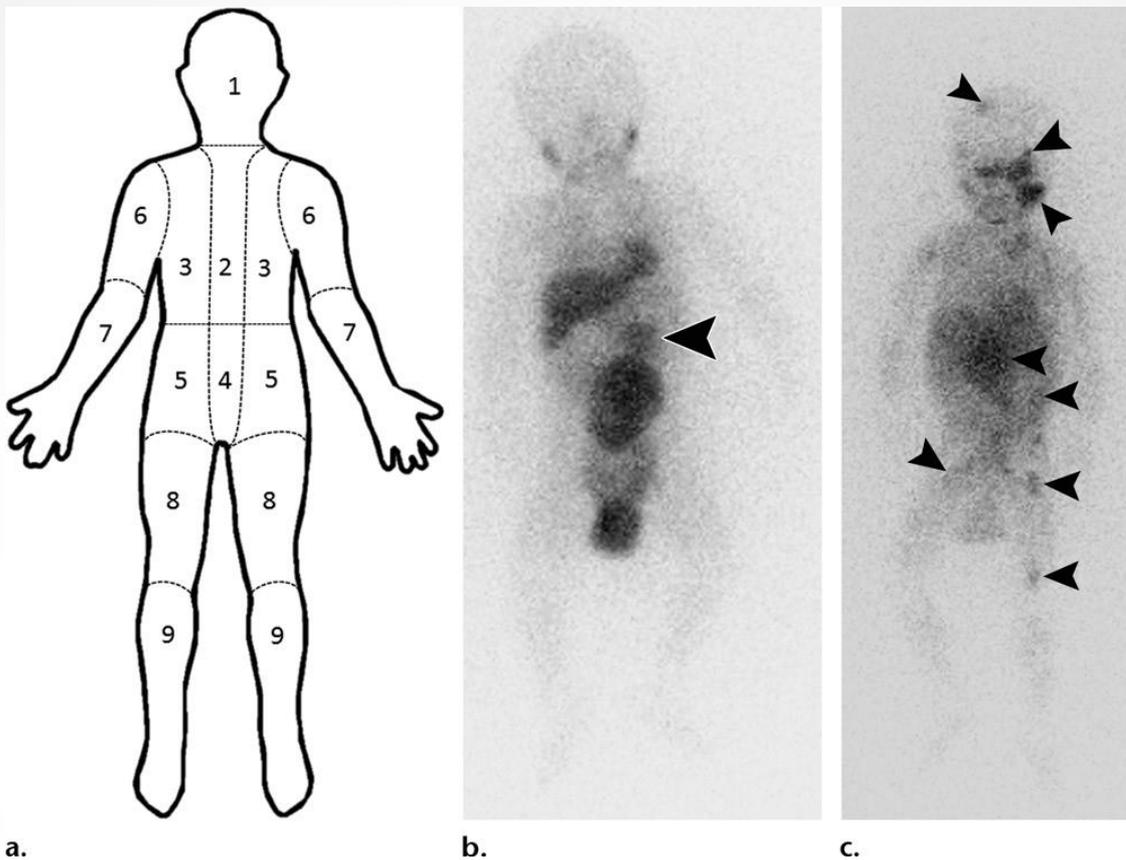
*La puntuación de Curie modificada y la puntuación de Neuroblastoma de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica Europea (SIOPEN) son los dos sistemas más utilizados con importancia pronóstica.*

## PET con flúor F 18-fluorodesoxiglucosa

- Evalúa la extensión de la enfermedad en pacientes cuyos tumores no son ávidos de MIBG (menos específico pero más sensible)

## Gammagrafía esquelética

- Detección de metástasis óseas en el esqueleto



a.

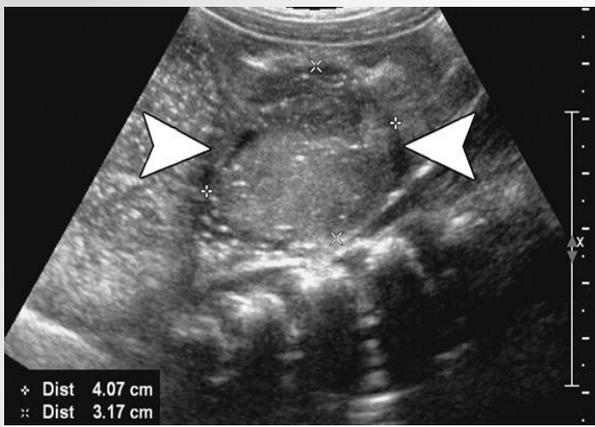
b.

c.

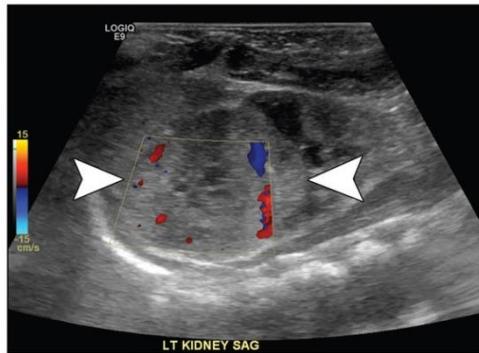
*La puntuación de Curie (división del cuerpo en 10 segmentos) proporciona información pronóstica en la evaluación de pacientes con neuroblastoma en función del número de segmentos afectados según imágenes MIBG.*

(b) Captación aislada en una masa paraespinal izquierda. **Puntuación de Curie de 1.**

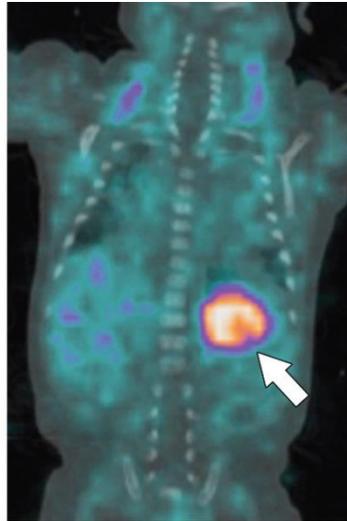
(c) Niña de 22 meses. Captación en bóveda craneal frontal derecha, el hueso esfenoideos, la mandíbula izquierda, el fémur proximal bilateral, el fémur izquierdo distal y el tejido blando abdominal y pélvico. **Puntuación de 12.**



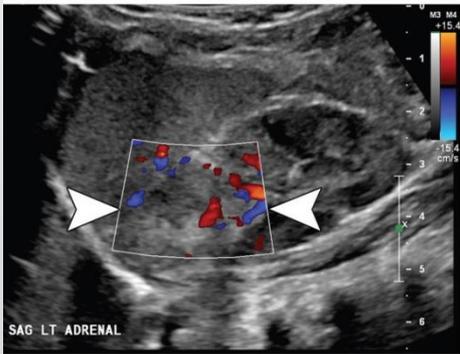
**Paciente con síndrome de opsoclonus-myoclonus: masa pararrenal izquierda con calcificaciones puntiformes.**



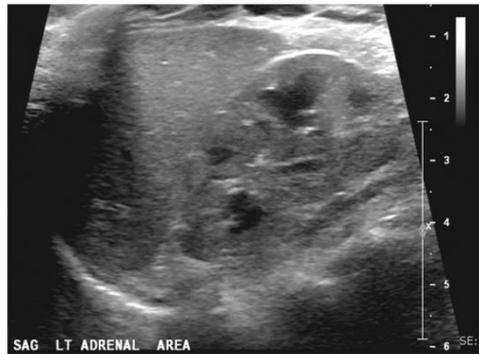
a.



b.



c.



d.

**Neuroblastoma congénito en una recién nacida con imágenes prenatales de masas suprarrenales.**

**A)** Masa suprarrenal izquierda heterogénea

**B)** Gammagrafía con etaiodobencilguanidina (MIBG) realizada al mes del nacimiento muestra captación en la masa

**C y D)** Reducción paulatina del tamaño a los 4,5 meses no mostrándose en la **d)** tumor residual. **Involución espontánea del tumor**

*El paciente fue observado solamente y no se sometió a terapia antineoplásica.*



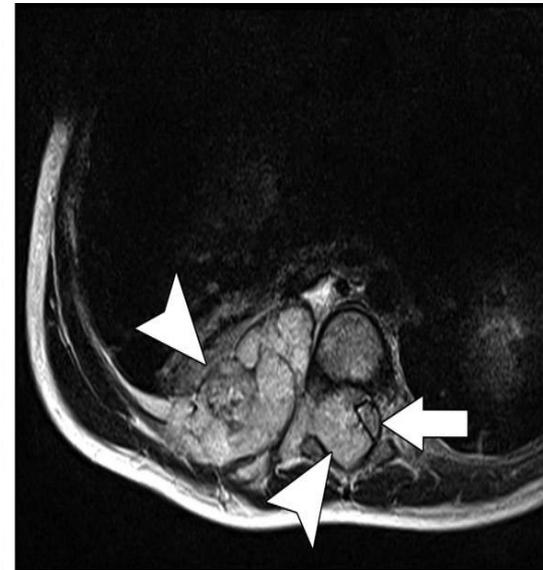
## Neuroblastoma en niño de 3 años.

RM coronal de cuerpo entero potenciada en T2:

Masa de partes blandas en el mediastino superior izquierdo y metástasis óseas en el húmero proximal, el fémur derecho y la tibia derecha



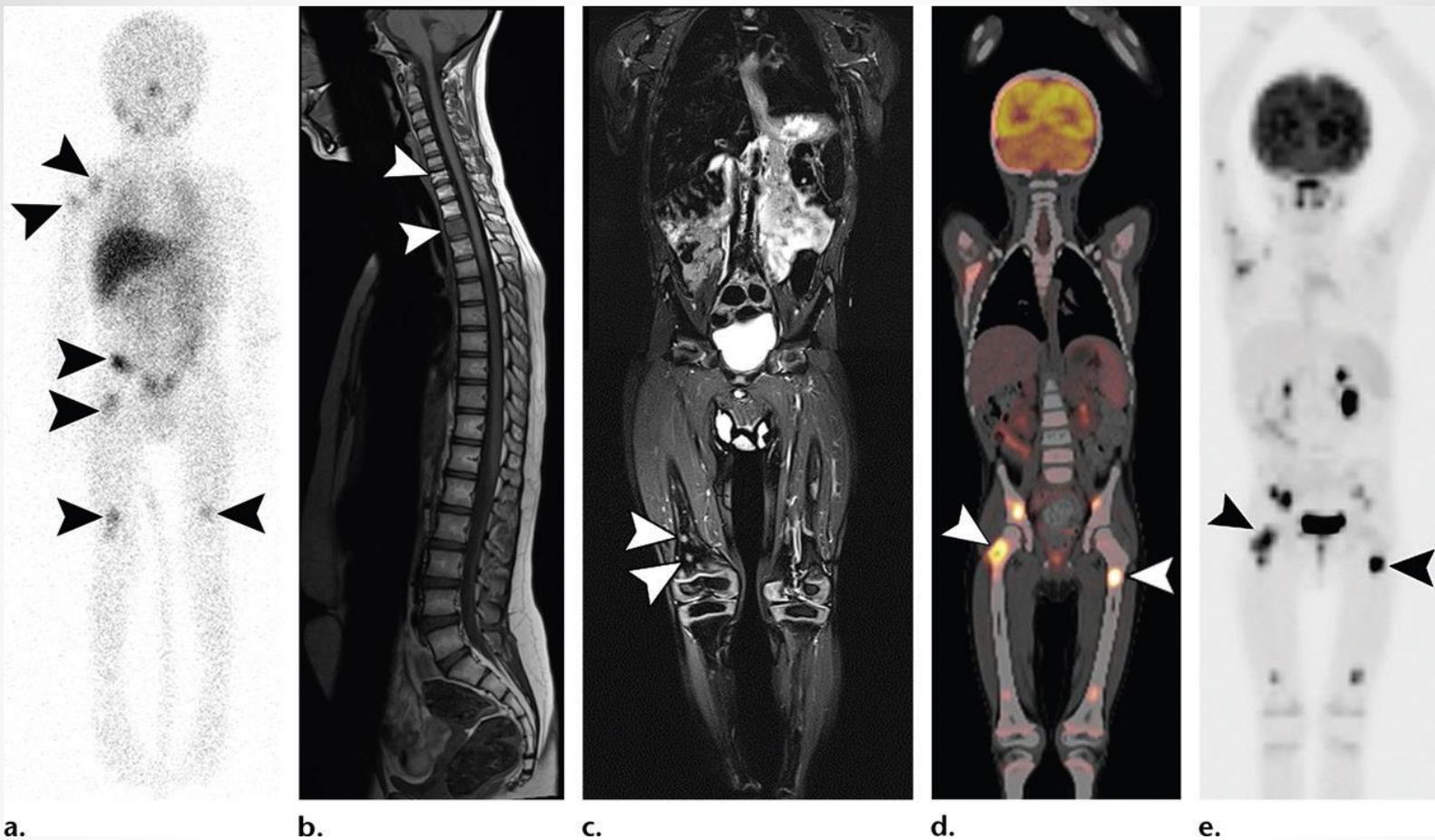
a.



b.

## Neuroblastoma confirmado por biopsia en niño de 16 meses

RM ponderada en T2: Masa paraespinal torácica inferior derecha con extensión a través de múltiples agujeros neurales, invasión del canal espinal y compresión de la columna vertebral



*Neuroblastoma refractario al tratamiento.*

- **MIBG de cuerpo entero:** Varios sitios de enfermedad metastásica ósea.
- **RM de cuerpo entero:** Lesiones óseas multifocales en secuencias ponderadas en T1.
- **FDG PET/CT (d) y PET de proyección de intensidad máxima (e):** Confirman la enfermedad activa en algunos sitios metastásicos, mientras que otros no tenían avidéz de FDG, lo que indica enfermedad tratada.

# Estadía y clasificación

Antes del 2010 ● ● ● Clasificación INS

Posterior al 2010 ● ● ● **Clasificación por la INRGSS**  
**(International Neuroblastoma Risk Group Staging System)**

- 2 estadios localizados (L1 y L2).
- 2 metastásicos (M y MS).
- **IMPORTANCIA DE LOS IDRFs (FACTORES DE RIESGO POR IMAGEN)**----- Determinan la extensión de la enfermedad y definen el tratamiento.

*El INSS utilidad en estadificación posquirúrgica*

**VS**

*INRGSS riesgo pre-tto basado en IDRF y ganglios linfáticos locorreionales no modifica el estadio del INRGSS.*

Combinación de estadios  
INSS/INRGSS con: Edad al  
diagnóstico, histología, y genética



**Bajo, intermedio o alto riesgo.**

*Probabilidad de supervivencia libre de enfermedad a los 5 años.*

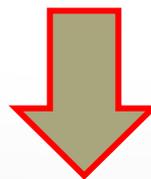
**Los IDRF son** factores de riesgo quirúrgico identificados mediante imágenes-----indicando el riesgo para **riesgo para hacer la escisión total del tumor** en el momento del **diagnóstico y de complicaciones**

Estos **IDRF** se centran en evaluación de la **extensión del tumor a los vasos cercanos y estructuras adyacentes.**

- (a) "TC y/o RM requeridas para determinar los IDRFs
- (b) La infiltración (no capa bien definida entre tumor y estructura) es un IDRF.
- (c) Recubrimiento/revestimiento« (circunferencia del vaso afectada > 50% por tumor) es un IDRFs  
"contacto " (< 50%) no es IDRFs
- (d) MIBG también son requeridas.
- (e) MIBG positiva en sitio no fisiológico---- se considera siempre metástasis.

Tabla VIII. Factores de riesgo definidos por imagen en el neuroblastoma (IDRFs)<sup>(6)</sup>

<i>Localización</i>	<i>Descripción</i>
Varios compartimentos anatómicos	- Extensión ipsilateral del tumor entre dos compartimentos anatómicos (cuello-tórax, tórax-abdomen, abdomen-pelvis)
Cuello	- Tumor que engloba la arteria carótida, la arteria vertebral y/o la vena yugular interna - Tumor que se extiende a la base del cráneo - Tumor que comprime la tráquea
Unión cérico-torácica	- Tumor que engloba las raíces del plexo braquial - Tumor que engloba los vasos subclavios, la arteria vertebral y/o la arteria carótida - Tumor que comprime la tráquea
Tórax	- Tumor que engloba la aorta y/o grandes vasos Tumor que comprime la tráquea y/o bronquios principales - Tumor en mediastino inferior que infiltra la unión costo-vertebral entre las vértebras D9 y D12 (riesgo de lesión de la arteria espinal anterior)
Tóraco-abdominal	- Tumor que engloba la aorta y/o vena cava
Abdomen y pelvis	- Tumor que infiltra el hilio hepático y/o el ligamento hepatoduodenal - Tumor que engloba las ramas de la arteria mesentérica superior en la raíz del mesenterio - Tumor que engloba el origen del tronco celíaco y/o el origen de la arteria mesentérica superior - Tumor que invade uno o ambos pedículos renales - Tumor que engloba la aorta y/o la vena cava - Tumor que engloba los vasos ilíacos - Tumor pélvico que atraviesa la escotadura ciática
Intraspinal	- Tumor con extensión intraespinal (en cualquier localización) que invade más de 1/3 del canal medular en el plano axial, no son visibles los espacios leptomeníngeos perimedulares o la intensidad de la señal de la médula espinal es anormal
Infiltración de órganos o estructuras adyacentes	- Pericardio, diafragma, riñón, hígado, bloque duodenopancreático y mesenterio
No consideradas IDRFs, pero se deben registrar	- Tumores primarios multifocales - Derrame pleural, con o sin células malignas - Ascitis, con o sin células malignas



SEGÚN LOS IDRFs,  
ESTABLECEMOS EL IGNRSS..

# International Neuroblastoma Risk Group Staging System

Estadio	Descripción
L1	Tumor localizado sin compromiso de estructuras vitales según la definición de la lista de IDRF, <sup>a</sup> y limitado a un compartimiento específico del cuerpo.
L2	Tumor locorregional con uno o más IDRF. <sup>a</sup>
M	Metástasis a distancia (excepto estadio MS).
MS	Metástasis limitadas a la piel, el hígado o la médula ósea en niños menores de 18 meses. El tumor primario puede estar en estadios 1, 2 o 3 del INSS.

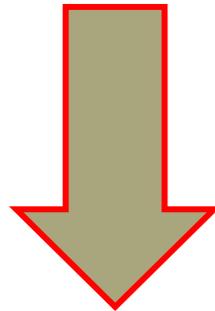
**IDRF** = factores de riesgo definidos por imágenes; INSS = International Neuroblastoma Staging System.

<sup>a</sup>Adaptación de Monclair et al.[20]; [21]

*La quimioterapia neoadyuvante no siempre elimina de manera eficaz los IDRF, conforme se observó en el ensayo retrospectivo European Unresectable Neuroblastoma realizado entre 2001 y 2006*

En el antiguo sistema de determinación del riesgo, asignaba a un grupo de riesgo bajo, riesgo intermedio o riesgo alto a partir de los siguientes factores:

- Estadio del INSS (evaluación qx, ganglios linfáticos, situación con respecto línea media..)
- Edad.
- International Neuroblastoma Pathologic Classification (INPC).
- Ploidía.
- Amplificación del oncogén *MYCN* en el tejido tumoral.



**AHORA, SEGÚN EL IGNRSS Y  
OTROS ASPECTOS  
ESTABLECEMOS GRUPO  
DE RIESGO**

**Tabla 1. International Neuroblastoma Risk Group (INRG). Consensus Pretreatment Classification schema**

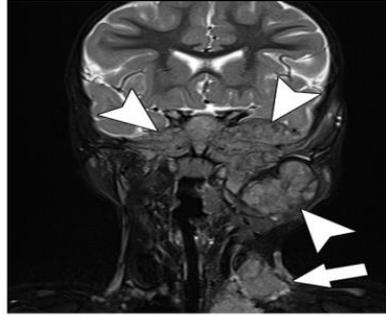
<b>Estadio INRG</b>	<b>Edad en meses</b>	<b>Histología</b>	<b>Grado de diferenciación del tumor</b>	<b>N-MYC</b>	<b>11q aberración</b>	<b>Ploidia</b>	<b>Grupo de riesgo pretratamiento</b>
L1/L2		Inmaduro GNB intermedio					Muy bajo
L1		Cualquiera menos GN maduro o GNB intermedio		NA			Muy bajo
				Ampl.			Alto
L2	<18 m	Cualquiera menos GN maduro y GNB intermedio		NA	No		Bajo
					Sí		Intermedio
	>18 m	GNB nodular NB	Diferenciado	NA	No		Bajo
			Pobremente diferenciado o indifer.	NA Ampl.	Sí		Intermedio Alto
M	<18 m			NA		Hiperdiploide	Bajo
	<12			NA		Diploide	Intermedio
	12-18			NA		Diploide	Intermedio
	<18			Ampl..			Alto
	>18						Alto
MS	<18 m			NA	No		Muy bajo
					Sí		Alto
					Ampl.		Alto

GN: ganglioneuroma; GNB: ganglioneuroblastoma; Ampl.: ampliado; NA: no ampliado. EFS: supervivencia libre de eventos; muy bajo riesgo (5 años EFS >85%); bajo riesgo (5 años EFS >75%); riesgo intermedio (5 años EFS 50-70%); alto riesgo (5 años EFS <50%); diploide (DNA index  $\leq 1,0$ ); hiperdiploide (DNA index >1,0 e incluye tumores casi triploides y casi tetraploides).

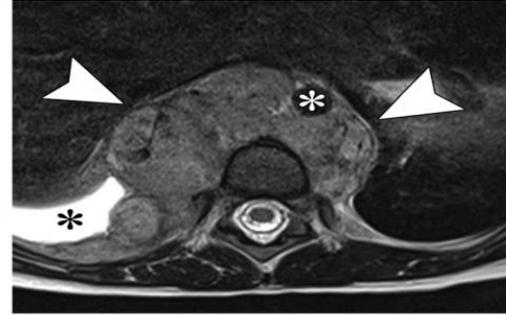
- **No importa a la extensión del tumor a través de la línea media.**
- **Los ganglios linfáticos** ahora se clasifican como regionales o no regionales en lugar de ipsilaterales, contralaterales o distantes.
- Además, el estadio **MS**, que incluye la enfermedad metastásica confinada al hígado, la médula y/o la piel únicamente, tiene un límite de edad máximo de **18 meses**. La etapa correspondiente anterior de la enfermedad 4S tenía un límite superior de edad de 12 meses

## IDRF: factores de riesgo definidos por imágenes; DEFINIDOS EN EL INRGSS

A) RM ponderada en T2 coronal que muestra el tumor que se extiende hasta la base del cráneo y que encierra la arteria carótida izquierda.



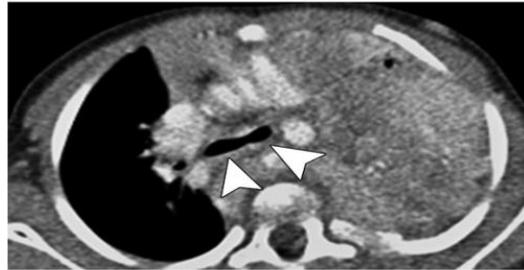
a.



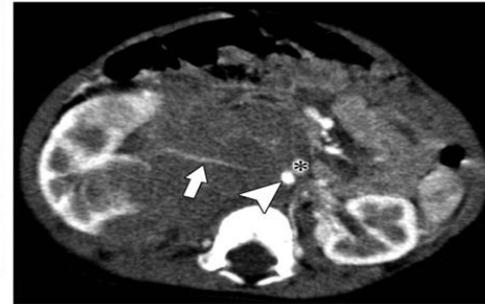
b.

B) Imagen de RM ponderada en T2 axial revela el revestimiento tumoral de la aorta torácica

C) Tumor encierra y comprime los bronquios principales



c.

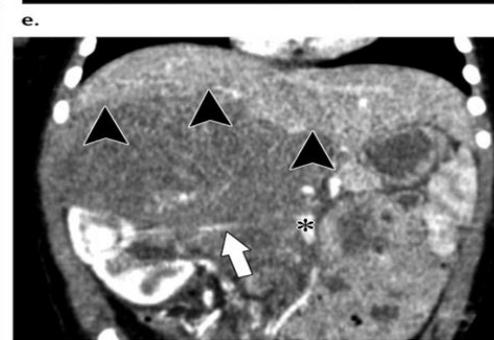


e.

E) Y F) Masa heterogénea en el cuadrante superior derecho que encierra la arteria renal derecha, la vena cava inferior y aorta

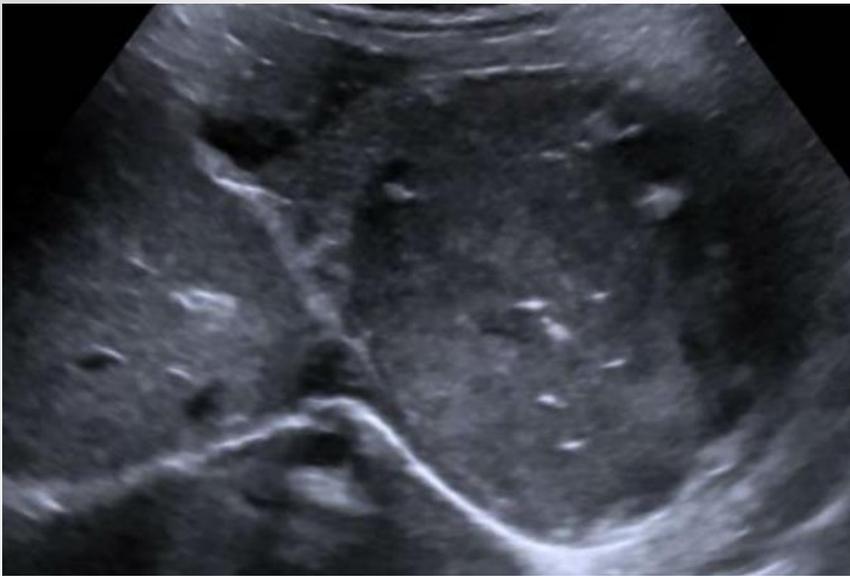


d.



f.

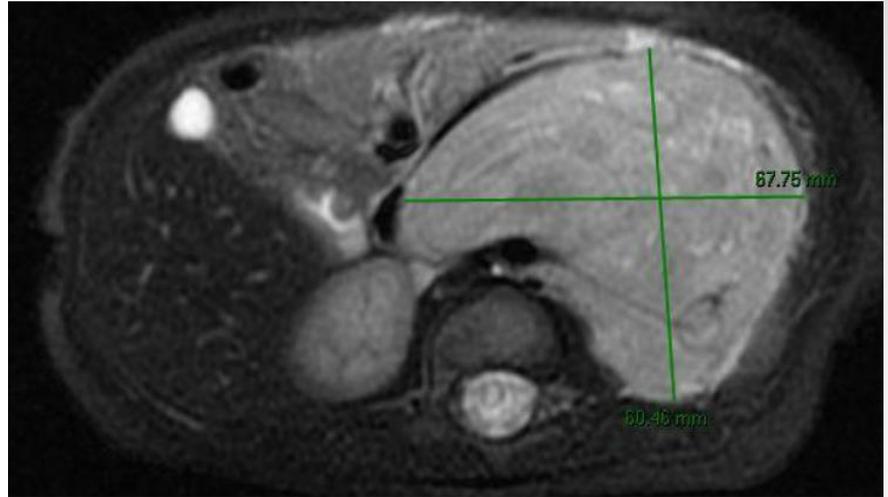
D) Revestimiento tumoral de la arteria mesentérica superior



## Masa suprarrenal izquierda

*Masa retroperitoneal de 7x6x7cm en región suprarrenal izquierda, que cruza la línea media, engloba aorta abdominal y presenta posibles calcificaciones y clara vascularización en el estudio Doppler, sin clara dependencia renal, a valorar neuroblastoma como primera opción*

**CASO DE NUESTRO HOSPITAL**



## T2 fatsat

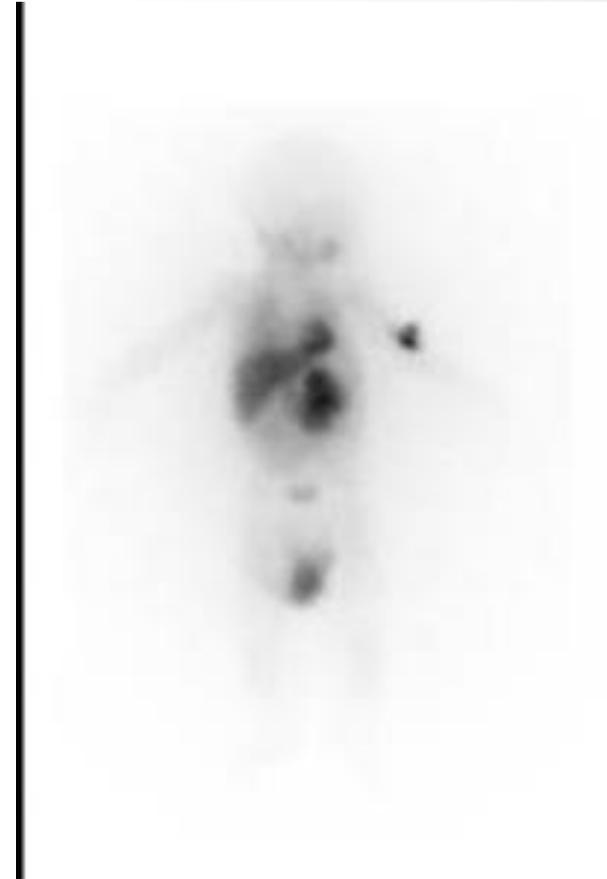
La lesión mide aproximadamente 6.8 cm T. Tiene una intensidad de señal heterogénea con **focos hemáticos y calcificaciones** en su interior . **Tras la administración de CIV muestra un realce heterogéneo progresivo.**

Masa suprarrenal izquierda con amplia extensión retroperitoneal IDRF+ . **Estadio L2 INRG .**

## Gammagrafía con MIBG

Foco abdominal de gran tamaño en hemiabdomen izquierdo de probable localización retroperitoneal, que coincide en localización con las imágenes de la resonancia magnética. sugerente de la presencia de tumor con expresión positiva de MIBG.

- No se observan otros focos de captación distancia.



*Captación fisiológica a nivel de glándulas salivales, miocardio e hígado*

*Focos de captación en relación con extravasación de radiofármaco y drenaje linfático en el brazo derecho.*



INFORME RM

**!!!!!!INFORMAR DE LOS IDRFs!!!!!!!**

Infiltración de vasos adyacentes a la masa... En el caso anterior se afectaba vena porta, aorta, vena renal..., tronco celiaco, a. mesentérica....

**... y también de la afectación a resto de estructuras**

Cranealmente infiltra el diafragma. Hígado sin lesiones focales. No alteraciones de señal en medula ósea. No invasión de agujero de conjunción.

**EN SEGUIMIENTOS SE PUEDE HACER REFERENCIA A LOS IDRFs QUE NEGATIVIZAN Y LOS QUE SIGUEN POSITIVOS**

# Pronóstico



**El pronóstico del neuroblastoma varía con la edad.**

- Los niños que tienen menos de 1 año: tasa de supervivencia a 5 años
- También existen disparidades raciales y étnicas: Los pacientes negros y nativos americanos tenían una mayor prevalencia de enfermedad de alto riesgo (análisis de 3539 pacientes)

*Mejora en supervivencia global a largo plazo: 85-90%, en riesgo bajo o intermedio.*

*Los neuroblastomas diagnosticados debido a síndromes paraneoplásicos (2-3%) son diagnosticados como masas más pequeñas y tienen mejor pronóstico.*

# Tratamiento



## Según el grupo de riesgo tenemos:

Las opciones de tratamiento del neuroblastoma *de riesgo bajo* son las siguientes:

- Cirugía seguida de observación.
- Quimioterapia con cirugía o sin esta (para enfermedad sintomática o enfermedad progresiva irresecable después de la cirugía).
- Observación sin biopsia (si pequeños)

Las opciones de tratamiento del neuroblastoma de *riesgo intermedio* son las siguientes:

- Quimioterapia con cirugía o sin esta.
- Cirugía y observación (para lactantes).
- Radioterapia (si fuera necesaria).

***Recidiva en pacientes clasificados inicialmente como de riesgo alto***

***131I-MIBG solo, en combinación con otro tratamiento, o seguido de rescate de células madre***

Las opciones de tratamiento del neuroblastoma de *riesgo alto* suelen ser las siguientes:

- Régimen quimioterapéutico, cirugía, ciclos en tándem de terapia mielosupresora y trasplante de células madre (TCM), radioterapia y dinutuximab con interleucina 2 (IL-2), factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos (GM-CSF) e isotretinoína.

# ASPECTOS del Diagnóstico diferencial

ENTIDADES CON LAS CUALES DUDAR:

Principalmente con otras masas retroperitoneales



## Nefroblastoma

Masa dura y fija, que no cruza la línea media y que, en ocasiones, se asocia con síntomas constitucionales.

## Hemorragia suprarrenal

Masa de pequeño tamaño hipoeoica, avascular con Doppler y que se va resolviendo

**Quiste broncogénico** (Aproximadamente el 50% son de densidad fluida (0-20 HU), sin embargo, una proporción significativa es de densidad de tejidos blandos (> 30 HU) o i)

**Secuestro pulmonar** (subdiafragmático extralobar)

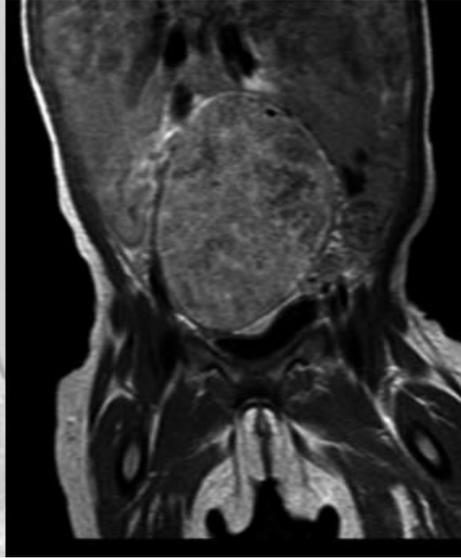
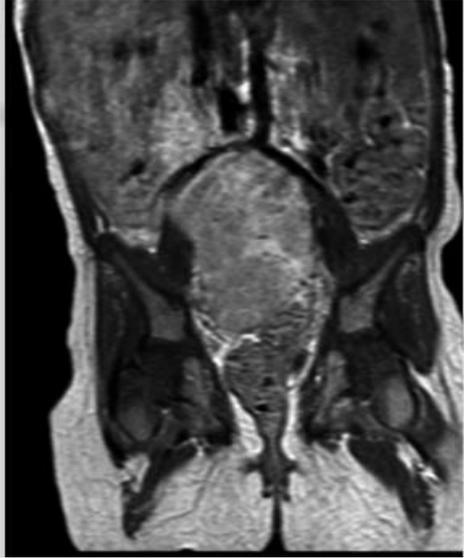
## Hiperplasia adrenal congénita

⦿ **Otros tumores del espectro neuroblástico** solo es posible mediante estudios histológicos y genéticos. **Las características de imagen de estos tumores son similares a las del neuroblastoma.** El ganglioneuroma y el ganglioneuroblastoma son más maduros, menos indiferenciados, y no suelen presentar diseminación a distancia



**Tabla III.** Diferencias entre el tumor de Wilms y el neuroblastoma en los estudios de imagen

<b><i>Wilms</i></b>	<b><i>Neuroblastoma</i></b>
<i>Intrarrenal</i>	<i>Extrarrenal</i>
Desplaza estructuras vecinas	Engloba estructuras adyacentes
No cruza la línea media	Tendencia a cruzar la línea media
No invasión del conducto raquídeo	Puede invadir el canal neural
Calcificaciones infrecuentes	Calcificaciones frecuentes (80%)
Márgenes bien definidos (pseudocápsula)	Márgenes irregulares



Cir Esp. 2016;94:483-4

*El Órgano de Zuckerkandl está constituido por cúmulos de tejido neuroendocrino localizado posterior y paravertebral en la bifurcación de la aorta o en el origen de la arteria mesentérica inferior*

# Bibliografía

- DE CASTRO, A., I. Martínez León,, M., Rodríguez Ortega, R., Bravo Pascual, C., García-Herrera, T. y ROSA, A., 2022. EL NEUROBLASTOMA EN MENORES DE 18 MESES. *SERAM, Radiología Pediátrica. Hospital-Materno Infantil del HRU de Málaga ,.*
- Swift, C., Eklund, M., Kraveka, J. y Alazraki, A., 2022. *Actualizaciones en diagnóstico, manejo y tratamiento del neuroblastoma .* [en línea] Radiografías. Disponible en: <<https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.2018170132>> [Consultado el 18 de mayo de 2022].
- Benito Bernal,, A. y Vila de Frutos, R., 2022. *Neuroblastoma y tumores relacionados .* [en línea] *Pediatriaintegral.es*. Disponible en: <<https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-10/neuroblastoma-y-tumores-relacionados/>> [Consultado el 18 de mayo de 2022].
- Trahair, T., Sorrentino, S., Russell, S., Sampaio, H., Selek, L., Plantaz, D., Freycon, C., Simon, T., Kraal, K., Beck- Popovic, M., Haupt, R., Ash, S. y De Bernardi, B., 2022. *Compromiso del canal espinal en el neuroblastoma .*