

NEUROBLASTOMA

- Ferrari del Sel, María Elena
- Garcia Ferroni, Valeria Ivana
- Jegorova, Lina
- Simonetto, Agustina
- Simonetto ,Raúl
- Yagas Larregui, Marisel

INTRODUCCIÓN

- Tumor de origen simpático que ocupa el tercer puesto dentro de las neoplasias pediátricas más frecuentes y el primero en frecuencia a nivel abdominal
- Sus localizaciones incluyen las glándulas suprarrenales, ganglios paraespinales, mediastino posterior, pelvis y cuello
- Agresivo por su tendencia a desplazar y englobar estructuras adyacentes
- Metastatiza a hueso, ganglios linfáticos, médula ósea y/o hígado
- 70% de los pacientes presentan enfermedad diseminada al momento del diagnóstico

FORMAS DE PRESENTACIÓN ⁴¹²

- Masa abdominal palpable con dolor y fiebre
- Síndrome opsoclono-mioclono-ataxia
- Diarrea acuosa secundaria a la producción tumoral de péptido intestinal vasoactivo
- Alteración de la función hepática por metástasis
- Aplasia medular por infiltración de la médula ósea
- Varicocele por compresión o trombosis de la vena renal
- Lumbalgia por invasión del canal raquídeo
- Equimosis periorbitaria por metástasis del macizo facial

LABORATORIO

- Cursan con aumento de los niveles de catecolaminas y sus subproductos en orina
- La amplificación del gen N-MYC es un factor biológico pronóstico que descende la supervivencia

MÉTODOS DE ⁴¹² IMÁGENES

- ECOGRAFÍA

Masa retroperitoneal
sólida heterogénea con
flujo periférico al doppler
color

- TOMOGRAFÍA

Masa sólida en
topografía suprarrenal,
con o sin
macrocalcificaciones
amorfas y realce con
contraste endovenoso



Masa retroperitoneal derecha de 63mm de diámetro principal, heterogénea, con imágenes hiperecogénicas en su interior (calcificaciones).

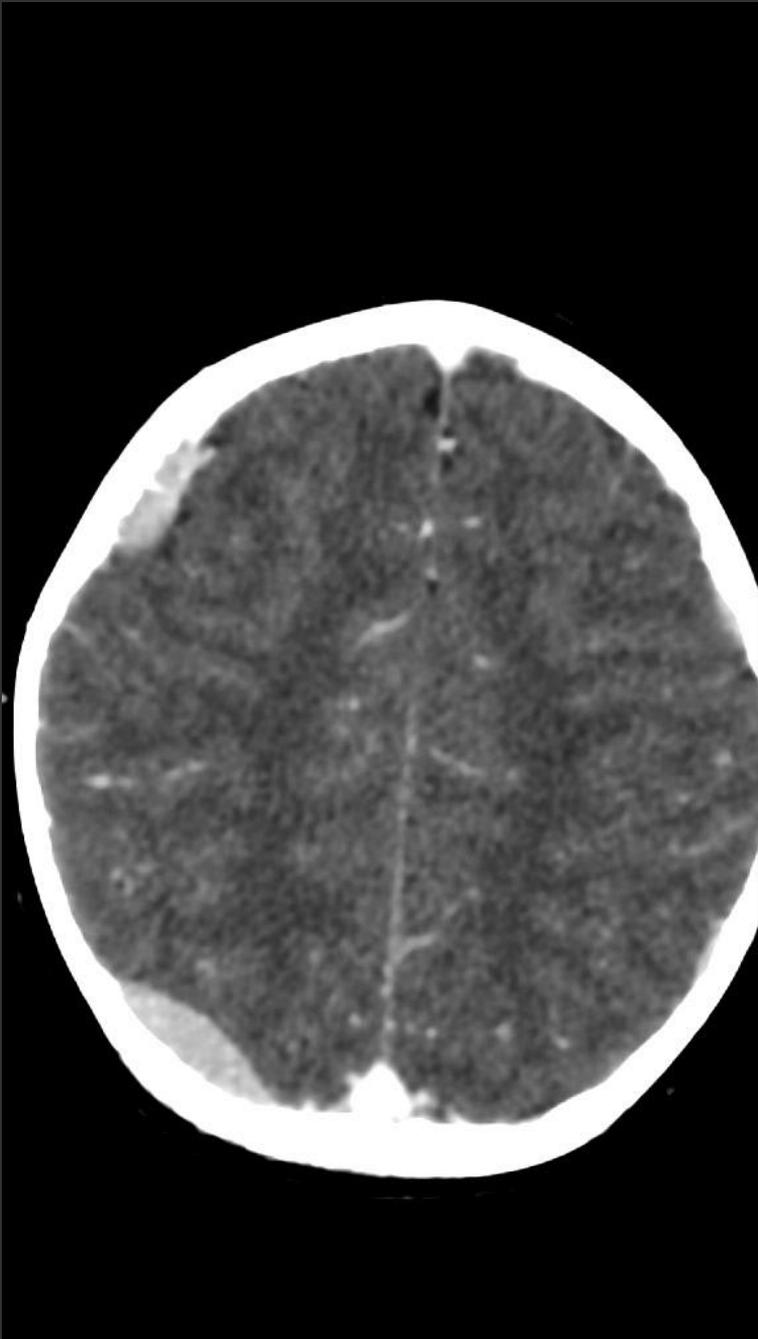
Presentó flujo periférico al doppler color.



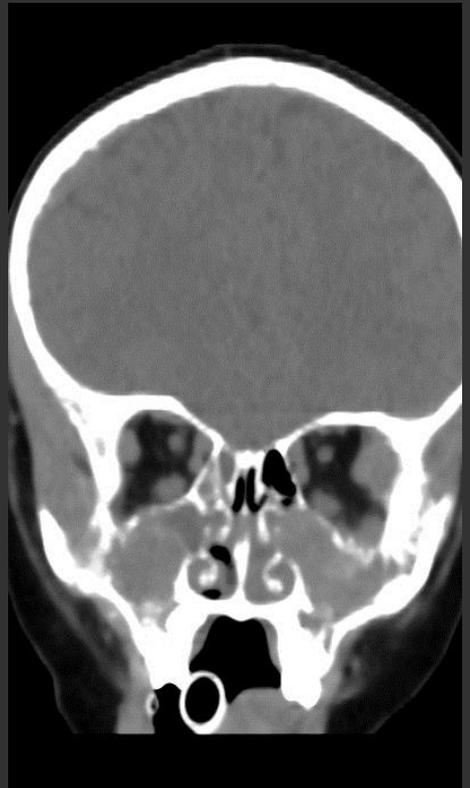
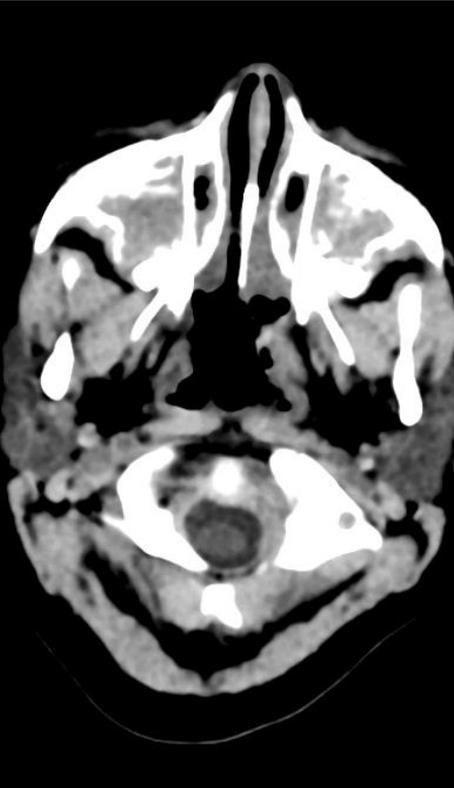
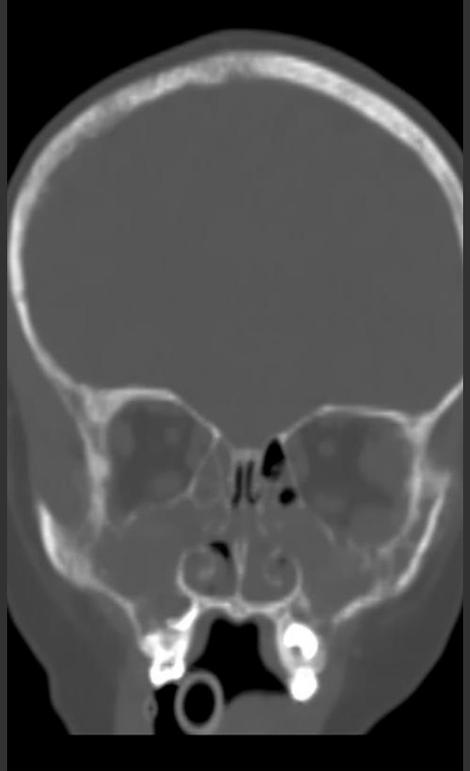
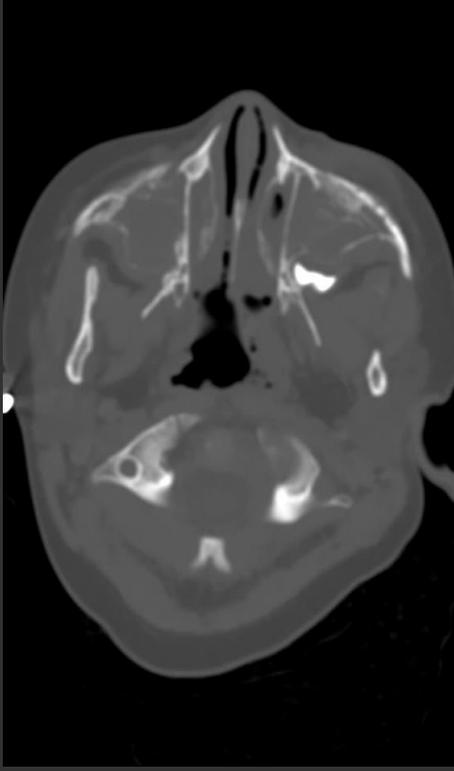
Corte axial. Masa sólida en la topografía de la glándula suprarrenal derecha con macrocalcificaciones asociadas y mínimo realce heterogéneo tras administración de contraste endovenoso.



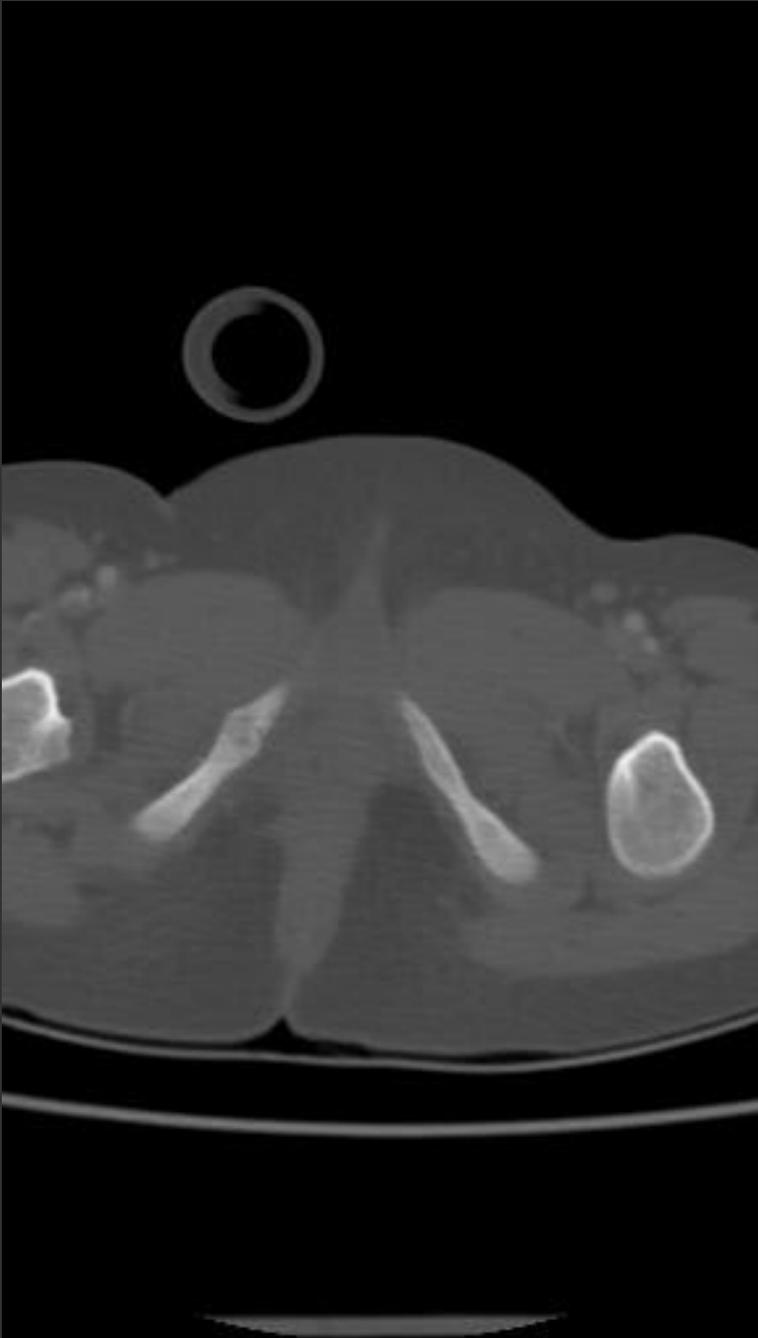
Corte coronal. Masa sólida en la topografía de la glándula suprarrenal derecha con macrocalcificaciones asociadas y mínimo realce heterogéneo tras administración de contraste endovenoso.



Corte axial. Múltiples lesiones óseas que involucran la calota y exceden a la tabla interna del cráneo con realce tras la administración de contraste endovenoso.



Izq. Cortes axiales. Der. Cortes coronales. Múltiples lesiones óseas en el macizo facial comprometiendo a los senos maxilares y a las órbitas, con extensión hacia el interior de los mismos.



Corte axial. Metástasis ósea osteolítica en la rama isquiopubiana derecha de una paciente pediátrica con diagnóstico de Neuroblastoma.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Tumor de Wilms (renal): tumor maligno pediátrico más frecuente en menores de 4 años. Macrocalcificaciones muy infrecuentes (<15%)
- Feocromocitoma: Muy infrecuente en niños pequeños (edad media 11 años), raramente con macrocalcificaciones. 85-90% son tumores benignos
- Carcinoma de la corteza suprarrenal: muy infrecuentes en niños (0,2% de todas las neoplasias pediátricas)
- Rabdomiosarcoma: el 22% se localiza en el aparato génitourinario en la población pediátrica

SISTEMA INTERNACIONAL DE ESTADIFICACIÓN DEL NEUROBLASTOMA (INSS)

- **1** Tumor localizado, extirpación grosera completa, ganglios (GL) regionales negativos
- **2A** Tumor localizado, extirpación grosera incompleta, GL identificables negativos (ipsi/contralaterales)
- **2B** Tumor localizado, extirpación grosera completa/incompleta, GL ipsilaterales positivos y contralaterales negativos
- **3** Tumor irresecable, atraviesa la línea media, con/sin afectación de GL locorregionales, o tumor de línea media con extensión bilateral por infiltración directa o por afectación bilateral de GL
- **4** Cualquier tumor primario con diseminación a GL distales, hueso, médula ósea, hígado o otros órganos.
- **4S** Tumor primario localizado (E 1 o 2), con extensión a hígado, piel o médula ósea en niños menores a 1 año

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

- Los pacientes son clasificados en función de:
 - Edad al diagnóstico (< 1 año/ > 1año)
 - Estadio INSS (1, 2, 3, 4, 4S)
 - Histología
 - Características genéticas del tumor (amplificación N-MYC y ploidía de células tumorales)en tres categorías de riesgo:
 - Bajo: tendencia a regresión espontánea
 - Intermedio
 - Alto: alta resistencia al tratamiento
- Las alternativas incluyen:
 - Resección quirúrgica
 - Quimioterapia
 - Radioterapia local
 - Trasplante de médula ósea

CONCLUSIONES

- Tumor de origen simpático
- Tercero en frecuencia (neoplasias pediátricas)
- Primero en frecuencia a nivel abdominal en niños
- Agresivo locorregionalmente
- Metástasis a huesos, ganglios linfáticos, médula ósea y/o hígado
- 70% de los casos enfermedad diseminada al momento del diagnóstico
- Diagnósticos diferenciales: tumor de Wilms, feocromocitoma, carcinoma de la corteza suprarrenal, rhabdomyosarcoma