

INFORME ESTRUCTURADO DEL NEUROBLASTOMA

Elena Rodríguez Gil, Miguel Cabero Fuertes, Santiago Rivera Rojas, Miguel Ramírez Torres,
César Oterino Serrano

Hospital Universitario La Paz, Madrid

OBJETIVO DOCENTE

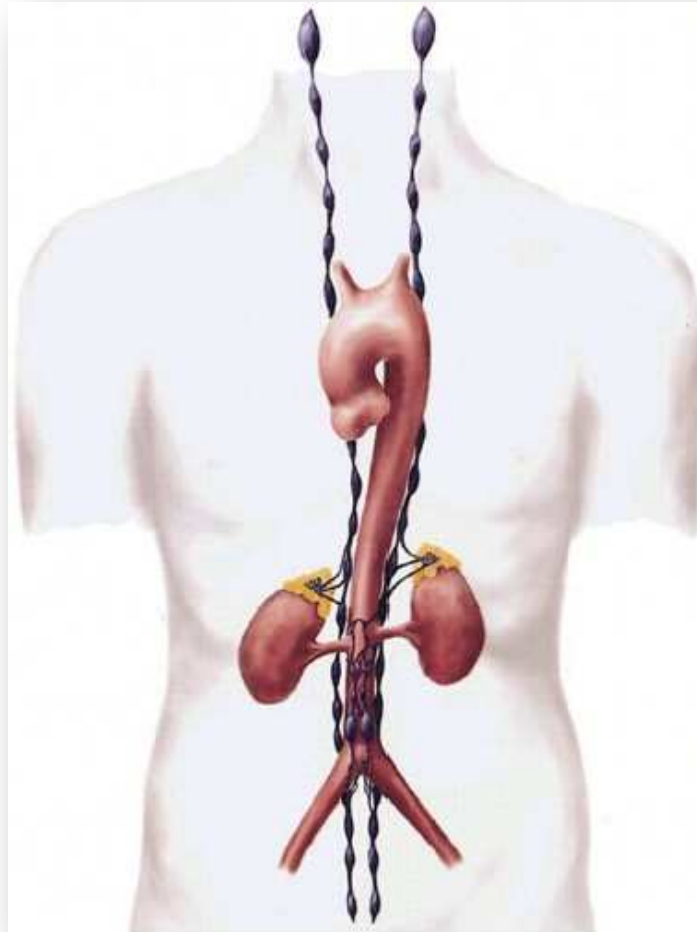
Elaborar un **informe estructurado** del Neuroblastoma a partir del Sistema de Estadificación del Grupo Internacional de Riesgo de Neuroblastoma (INRGSS).

REVISIÓN DEL TEMA

Neuroblastoma (NB) forma parte de los tumores neuroblásticos, junto con el Ganglioneuroblastoma y el Ganglioneuroma, siendo el más frecuente (97%).

- 3er tercer cáncer infantil más común
 - tumor sólido extracraneal más frecuente
 - 15% de la mortalidad infantil por cáncer
-

- **Origen** en células ganglionares simpáticas de la cresta neural



- **Localización** suprarrenal >>> abdomen extra-adrenal > mediastino posterior, tórax > cuello, pelvis
 - **Clínica** según localización, por efecto de masa
 - **Edad media** 19 meses, 41% en los tres primeros meses de vida
 - **Pronóstico** varía con la edad (< 18 vs > 18 meses), histología, alteraciones genéticas y estadio INRGSS
-

- Pruebas de imagen para el diagnóstico

EXTENSIÓN LOCAL *

- **RM** (contraste IV opcional)
- **TC** con contraste IV en fase arterial y venosa.

* No hay consenso que establezca qué prueba debería emplearse.

EXTENSIÓN A DISTANCIA

- **Gammagrafía** con MIBG **

** Meta-yodo-bencil-guanidina, análogo de la norepinefrina

- Estadificación

Clásicamente se empleada el INSS (Sistema Internacional de Estadificación del NB)	Actualmente se emplea el INRGSS (Sistema de Estadificación del Grupo Internacional de Riesgo de NB)
Basado en la resección quirúrgica (completa / incompleta) y presencia de adenopatías y de metástasis.	Basado en IDRFs (factores de riesgo definidos por imagen).

- Estadificación

INSS	INRGSS
I Resección completa, ganglios – IIA Resección incompleta, ganglios – IIB Tumor localizado con o sin resección completa, ganglios + III Irresecable o ganglios bilaterales + IV Metástasis IVS <1 año, metástasis limitadas a hígado, piel, médula ósea (<10%)	L1 Localizado, sin IDRFs L2 Locorregional, con ≥ 1 IDRFs M Enfermedad metastásica (excepto MS) MS <18 meses, metástasis limitadas a piel, hígado, médula ósea (<10%)

IDRFs son determinados hallazgos radiológicos que determinan dificultad quirúrgica para la resección completa al diagnóstico

Conceptos

- CONTACTO (**no IDRF**) no se observa capa de tejido normal entre el tumor y las estructuras vecinas:

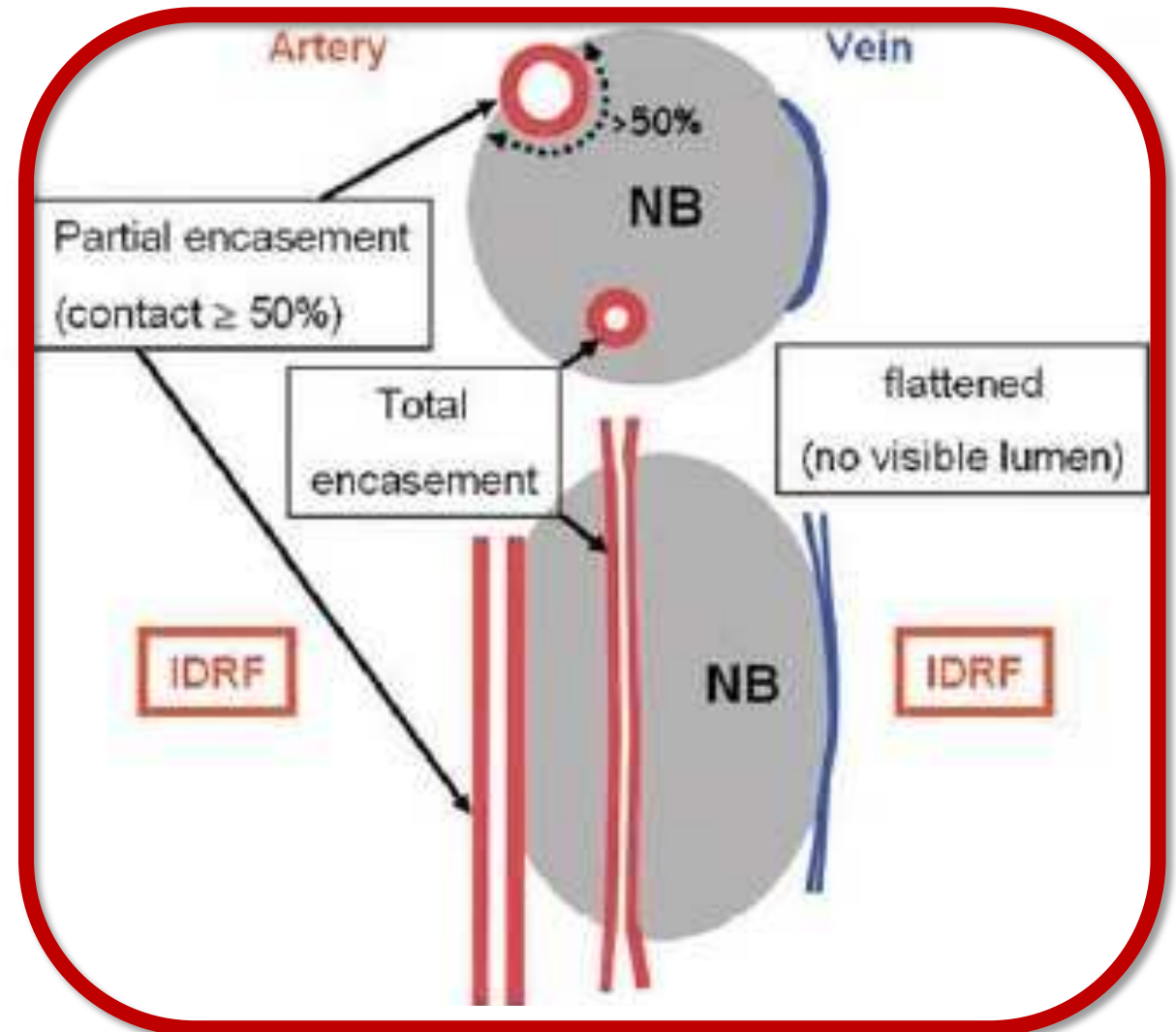
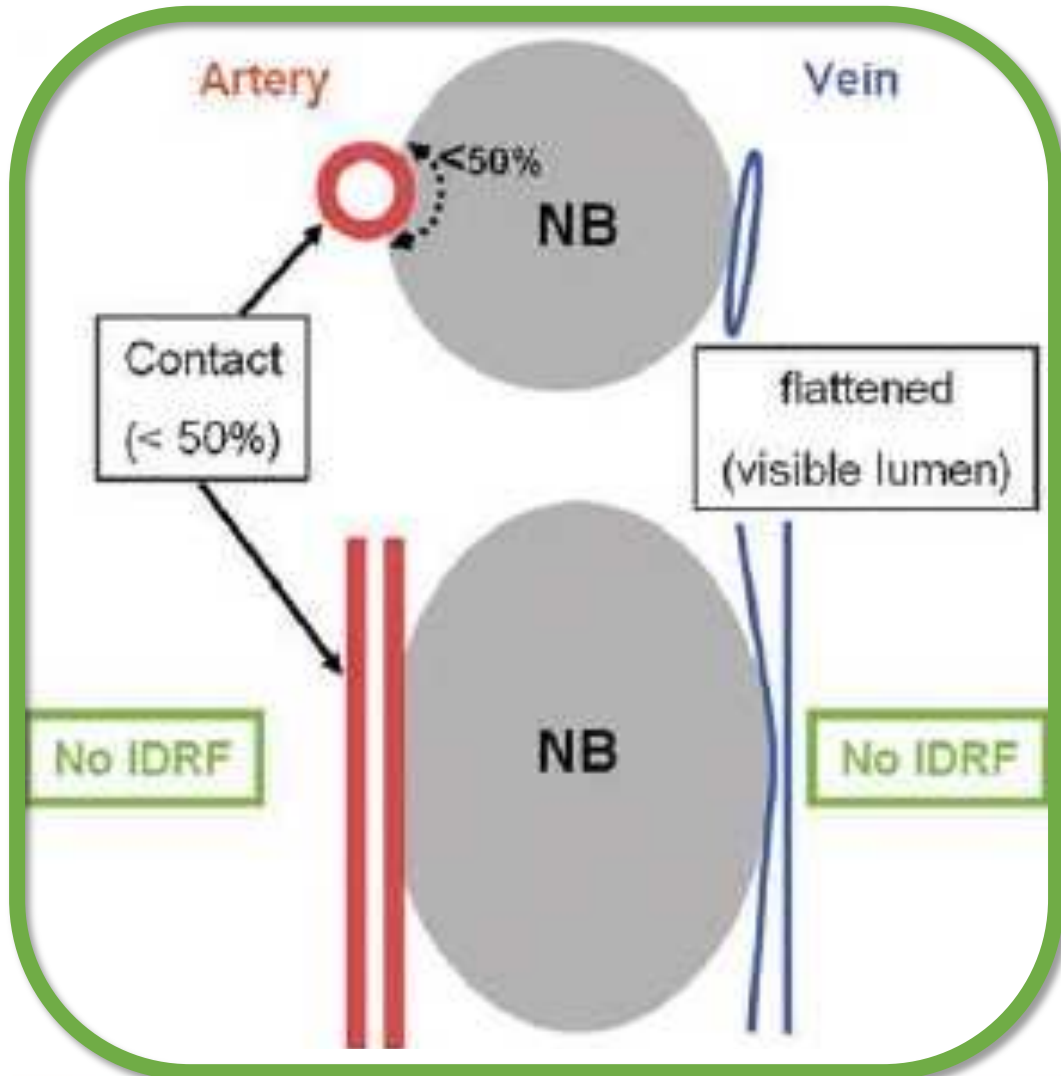
Arteria → en $< 180^\circ$ o $< 50\%$ de la circunferencia

Vena → disminuye el diámetro, pero la luz permanece visible (APLANA)

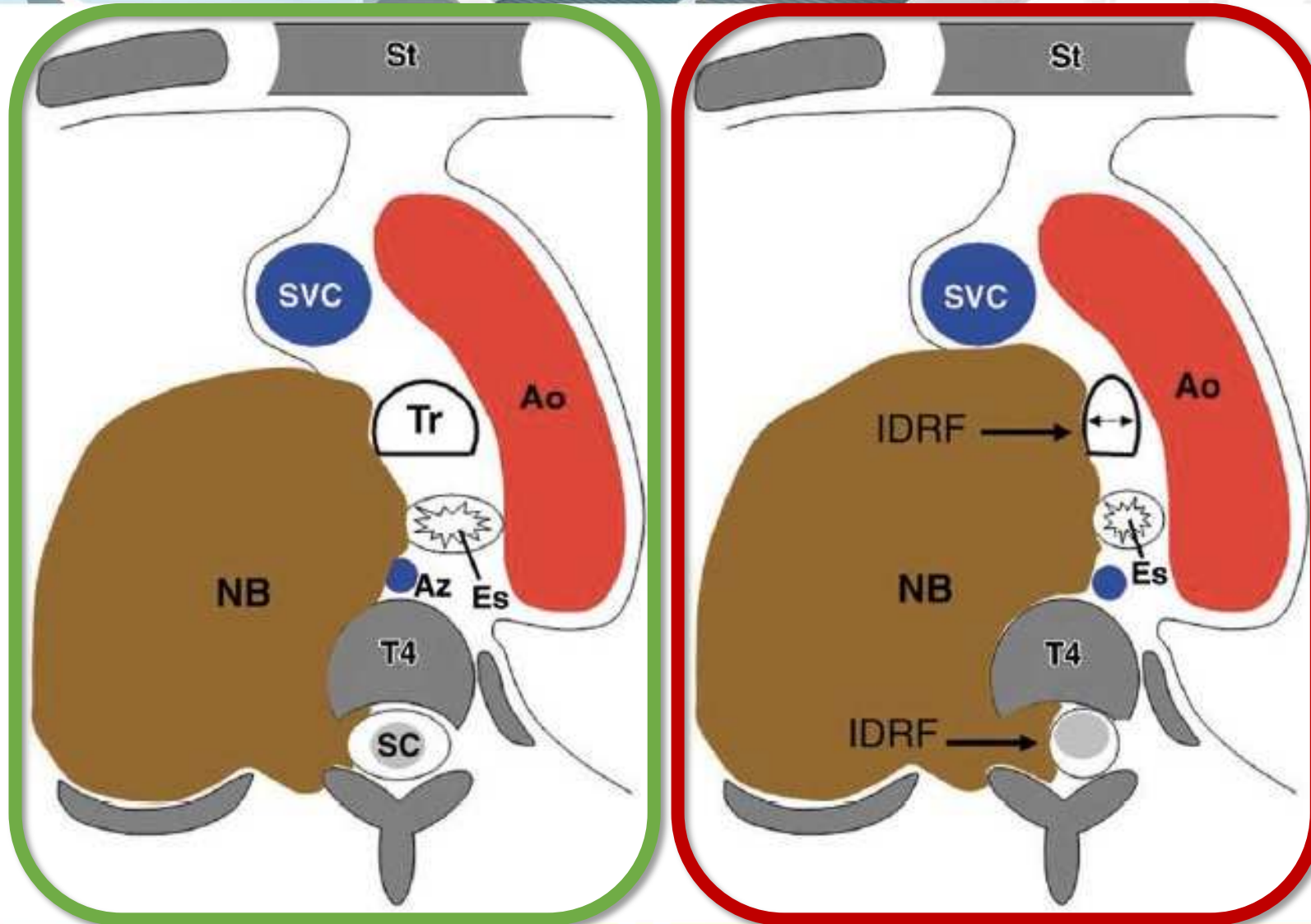
- ENGLOBA (ESCASEMENT) (IDRF)

Arteria → el tumor engloba / rodea $> 180^\circ$ o $> 50\%$
de la circunferencia

Vena → la luz no es visible



- **INVASIÓN** (término reservado para describir la relación con el pedículo renal y canal espinal)
 - El tumor engloba o contacta con la arteria renal, vena renal o pelvis renal.
 - Invade $> 1/3$ del canal en el plano axial, espacios leptomeníngeos no visibles o señal anormal de la médula espinal en la RM.
 - **COMPRESIÓN** el tumor contacta con la vía aérea y reduce su diámetro transversal.
-



Brisse HJ, McCarville MB, Granata C, et al.; International Neuroblastoma Risk Group Project. Guidelines for imaging and staging of neuroblastic tumors: consensus report from the International Neuroblastoma Risk Group Project. Radiology. 2011 Oct;261(1):243-57. doi: 10.1148/radiol.11101352.

- **INFILTRACIÓN** márgenes mal definidos o ausentes.
 - **EXTENSIÓN IPSILATERAL** ENTRE DOS
COMPARTIMENTOS ANATÓMICOS
 - **METÁSTASIS** lesión distante al tumor primario,
positivo en MIBG.
-

- IDRFs** según el compartimento anatómico en el que asienta el tumor
- Cervical: extensión a la base del cráneo
 - Cérvico-torácico: raíces del plexo braquial englobadas por el tumor
 - Torácico: infiltración de la unión costo-vertebral T9-T12
 - Abdominal: **no IDRF** el contacto $> 180^\circ$ o 50% de la arteria mesentérica inferior
-

- Lumbar: afectación del plexo lumbar
- Pélvico
 - **IDRF** Extensión a través del agujero ciático mayor
 - **No IDRF** Extensión foraminal posterior lumbar o sacra, o por debajo de L2

No son IDRFs pero deben mencionarse

- Tumores primarios multifocales
- Derrame pleural (con o sin células malignas)
- Ascitis (con o sin células malignas)

INFORME ESTRUCTURADO

Descripción del tumor primario

- Tamaño (AP x T x CC mm) y Volumen (mm³)
- Valor ADC si disponible (un valor $< 0,9$ orienta a NB)

Localización

- Cervical, tórax, abdomen (suprarrenal, retroperitoneal), pelvis
- Derecho, izquierdo, central, bilateral

IDRFs

Extensión
ipsilateral

Cuello-tórax

Tórax-abdomen

Abdomen-pelvis

Cuello

Tumor rodeando carótida, AV, VYI

Tumor extendido a base craneal

Tumor comprimiendo tráquea

Unión cérvico torácica	Tumor rodeando raíces del plexo braquial
	Tumor rodeando vasos subclavios, vertebral, carótida
	Tumor comprimiendo tráquea
Tórax	Tumor comprimiendo aorta o ramas mayores
	Tumor comprimiendo tráquea, bronquios

Abdomen
- Pelvis

Infiltración hilio hepático, ligamento hepatoduodenal

Tumor rodeando ramas AMS

Tumor rodeando origen tronco celíaco, AMS

Invasión pedículos renales

Tumor rodeando aorta, vena cava

Tumor rodeando vasos iliacos

Tumor pélvico atravesando escotadura ciática

Extensión intrarraquídea	Invade $> 1/3$ del canal en el plano axial, espacios leptomeníngeos no visibles o señal anormal de la médula espinal en la RM
Infiltración	Pericardio, diafragma, riñón, hígado, duodeno-páncreas, mesenterio, otros
Metástasis	Localización y descripción

A.

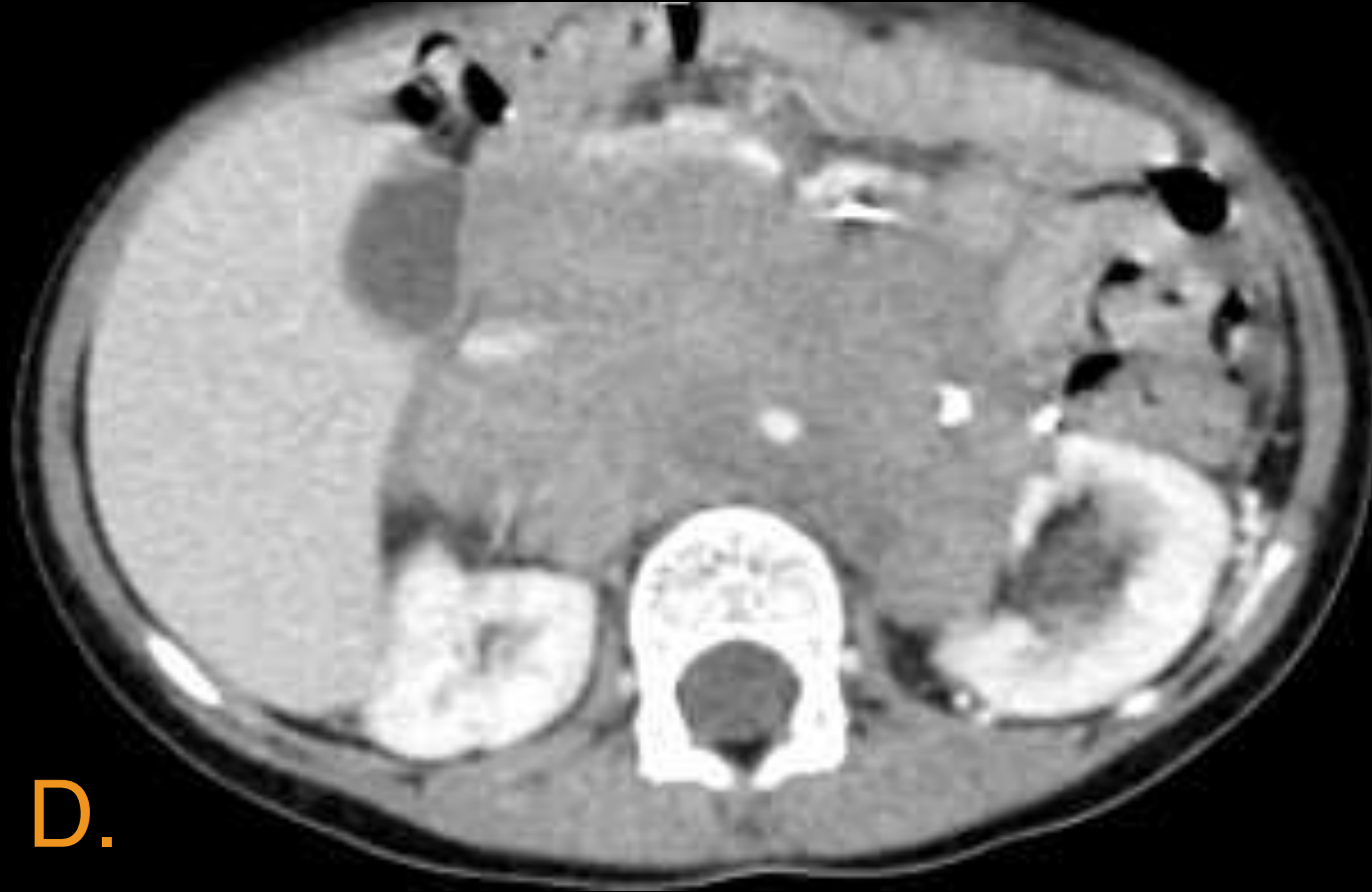


C.



B.



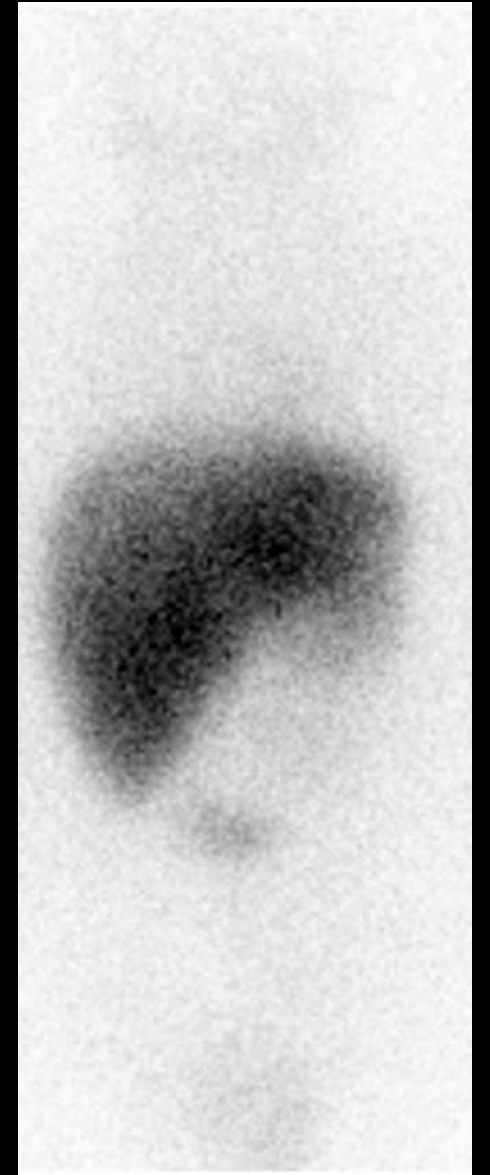
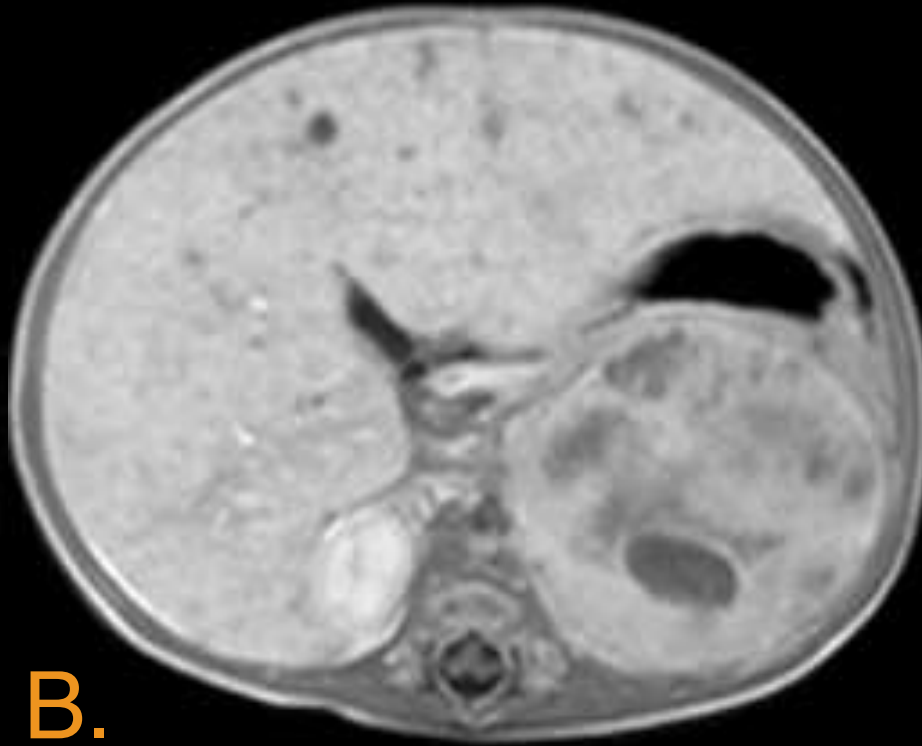
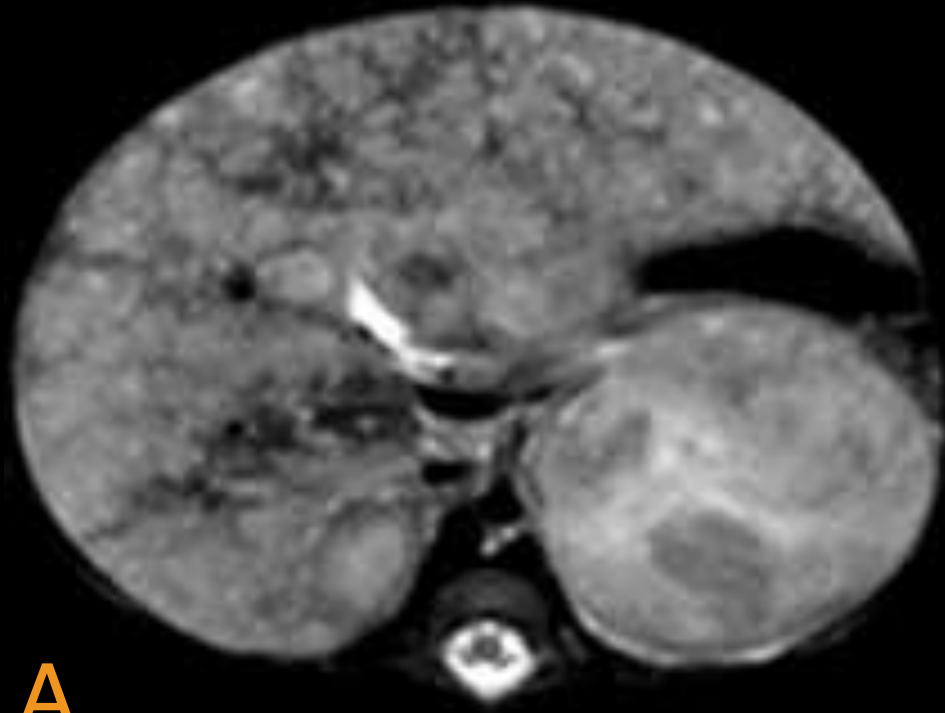


D.

Niña de 4 años con diagnóstico histológico de Neuroblastoma retroperitoneal.

[A-C] TC abdominopélvico en fase arterial y [D.] en fase venosa.

IDRFs Engloba ($>180^\circ$) aorta y tronco celiaco [A.] y la AMS [B.] Invade los pedículos renales [C.] (engloba las arterias renales y colapsa la vena renal izquierda [D.]). **No IDRFs** Contacta con páncreas, duodeno, riñón izquierdo, hígado, vesícula y suprarrenal derecha.



Neonato de dos días de vida con hepatomegalia e insuficiencia respiratoria.

RM secuencia T2 FS [A.], T1 [B.] y gammagrafía con MIBG [C.]

Hepatomegalia con innumerables LOEs pequeñas de distribución difusa [A-B], con captación patológica de MIBG [C.] Masa en fosa suprarrenal izquierda, heterogénea, de aspecto predominantemente sólida [A-B.]

Sd. Pepper

Neuroblastoma suprarrenal que se acompaña de afectación metastásica hepática difusa que puede comprometer la vida por dificultad respiratoria debido a compresión torácica o disfunción hepática.

CONCLUSIONES

Los **IDRFs** son determinados hallazgos radiológicos que determinan la complejidad quirúrgica del tumor al diagnóstico.

El **informe estructurado** es una herramienta de calidad que facilita la comunicación entre médicos especialistas.

El futuro está en la elaboración de un informe estructurado **conjunto** con medicina nuclear que incluya la extensión local, a distancia y la respuesta al tratamiento, como se realiza en la práctica clínica.

REFERENCIAS

1. Chen AM, Trout AT, Towbin AJ. A review of neuroblastoma image-defined risk factors on magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol*. 2018;48(9):1337-1347. doi:10.1007/s00247-018-4117-9.
 2. Brisse HJ, McCarville MB, Granata C, Krug KB, Wootton-Gorges SL, Kanegawa K, et al. Guidelines for imaging and staging of neuroblastic tumors: consensus report from the International Neuroblastoma Risk Group Project. *Radiology*. 2011;261(1):243-257. doi:10.1148/radiol.11101352.
 3. Littooij AS, de Keizer B. Imaging in neuroblastoma. *Pediatr Radiol*. 2023;53(4):783-787. doi:10.1007/s00247-022-05489-2.
-

4. Sangüesa-Nebot C, Coma-Muñoz A. Informe estructurado en tumores abdominales pediátricos: neuroblastoma y nefroblastoma. *Radiología*. 2022;64(S2):106-115. doi:10.1016/j.rx.2022.02.004.
 5. Swift CC, Eklund MJ, Kraveka JM, Alazraki AL. Updates in diagnosis, management, and treatment of neuroblastoma. *Radiographics*. 2018;38(2):566-580. doi:10.1148/rg.2018170132.
-