



## Carta científica

## Neuroblastoma retroperitoneal en el adulto. Una entidad infrecuente



### Retroperitoneal neuroblastoma in the adult. An uncommon entity

El neuroblastoma se origina en las células indiferenciadas de la cresta neural y representa el tumor sólido extracraneal más frecuente en niños<sup>1</sup>. Sin embargo, es infrecuente en adultos: menos del 10% de estos tumores se diagnostican en pacientes mayores de 10 años<sup>2</sup>. La incidencia entre los 30 y 39 años es de 0,2 casos por millón de personas<sup>2,3</sup>. Al no existir protocolos de tratamiento para adultos, las pautas a seguir se basan en las guías infantiles<sup>4</sup>. Presentamos un caso de neuroblastoma retroperitoneal en el adulto y analizamos su diagnóstico y tratamiento.

Varón de 39 años que consultó por cuadro de dolor lumbar izquierdo persistente, sin exacerbaciones, de unas semanas de evolución. La exploración física era normal. En la tomografía axial computarizada (TAC) se objetivó una masa retroperitoneal (fig. 1a). Se realizó una punción aspiración con aguja fina (PAAF), siendo la citología compatible para neuroblastoma. La tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa (FDG-PET) no evidenció metástasis a distancia. Las catecolaminas en orina fueron normales. Se intervino al paciente

mediante una laparotomía media suprainfraumbilical, encontrando gran tumoración de  $4 \times 4 \times 11$  cm. Se realizó exéresis de la tumoración con nefrectomía izquierda asociada, dada la existencia de infiltración tumoral del uréter (fig. 1b) y linfadenectomía retroperitoneal. La histología informó de neuroblastoma pobremente diferenciado con afectación linfática. El paciente recibió tratamiento con quimioterapia (3 ciclos de carboplatino y etopósido, alternando con 3 ciclos de ciclofosfamida, adriamicina y vincristina) y radioterapia externa. Tras 24 meses desde la intervención, el paciente está asintomático y no se ha detectado recidiva en la PET-TAC de control ni en el rastreo con meta-yodo-benzil-guanidina (MIBG).

El neuroblastoma es un tumor infrecuente en el adulto, y aparece de forma más agresiva y con un estadio más avanzado que en niños<sup>1,6</sup>. La localización en el tejido medular extraadrenal, como ocurrió en nuestro paciente, es más frecuente en adultos. Suele tener un curso clínico insidioso y se manifiesta clínicamente con una masa abdominal de crecimiento rápido

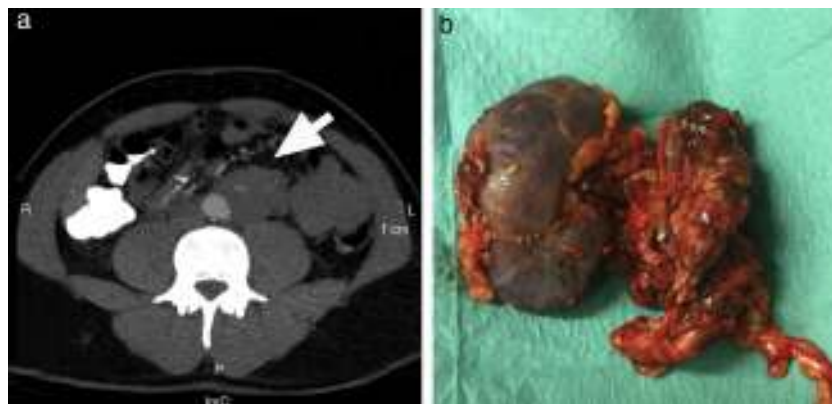


Figura 1 – a) Imagen de la tomografía abdominal computarizada preoperatoria en la que se observa una masa retroperitoneal alojada en espacio infrarenal izquierdo (flecha), que contacta íntimamente con la mitad de la circunferencia de la aorta. b) Pieza quirúrgica en la que se identifica la exéresis en bloque de la tumoración ( $4 \times 4 \times 11$  cm) junto al riñón izquierdo.

o con dolor abdominal, ya que suele alcanzar grandes dimensiones<sup>7</sup>, como en nuestro caso, así como con dolor secundario a metástasis óseas<sup>1,7</sup>. Pueden aparecer metástasis sincrónicas en el 70% de los casos<sup>5</sup>.

En cuanto al diagnóstico de imagen, el estudio de mayor utilidad es la TAC, donde se identifica una masa de predominio retroperitoneal, más heterogénea con el contraste<sup>8</sup>. También son de utilidad la resonancia magnética (tumores de origen espinal<sup>1,2</sup>) y la MIBG. La FDG-PET es de gran utilidad para el diagnóstico de las metástasis y la recidiva<sup>2</sup>.

La indicación de la PAAF es discutible porque, al tratarse de tumores de origen simpático, se puede provocar una crisis hipertensiva por la liberación de catecolaminas en sangre. En este caso las catecolaminas eran negativas. Hay que tener en cuenta que solo un 40-57% de los casos en adultos presentan elevación de las catecolaminas en orina, comparado con la elevación en el 95% de los casos en niños, por lo que valores normales de las catecolaminas no excluyen su diagnóstico<sup>4,5</sup>. En este caso no se realizó la gammagrafía con MIBG, al contar con un diagnóstico citológico. Esta exploración también puede ayudar al diagnóstico, aunque en ocasiones puede dar falsos negativos<sup>2</sup>. La FDG-PET no objetivó metástasis.

No existe consenso sobre el tratamiento del neuroblastoma en adultos. En general, se utilizan las guías terapéuticas existentes en niños<sup>4</sup>, que siguen la clasificación de los grupos de riesgo en función del Sistema Internacional para la Estadificación del Neuroblastoma (INSS), la histología y las características genéticas<sup>9</sup>.

El INSS clasifica al neuroblastoma en 4 etapas, dependiendo de la localización del tumor, márgenes quirúrgicos e invasión a otras estructuras. Los escasos casos descritos suelen presentarse con estadios avanzados (estadios III y IV), y son frecuentes las recidivas<sup>1-6</sup>. El tratamiento se basa en la combinación del tratamiento quimioterápico, quirúrgico (incluyendo la linfadenectomía, útil además para la estadificación) y radioterápico. Sin embargo, solo en algunos de estos casos se puede llegar a realizar un tratamiento quirúrgico, dado el estadio avanzado de la enfermedad<sup>3-5</sup>.

En los estadios I y II el tratamiento de elección es el quirúrgico, con quimioterapia adyuvante y radioterapia en algunos casos en el estadio II. No está establecido el tratamiento adyuvante en el estadio I en pacientes pediátricos<sup>7,9</sup>. Debido a su mal pronóstico, en adultos se podría plantear este tratamiento en estadios iniciales<sup>7,9</sup>. En la última década, con las nuevas técnicas de secuenciación del genoma del neuroblastoma, se han podido identificar tanto los genes relacionados con la progresión de la enfermedad como nuevos fármacos diana, lo que puede cambiar la terapia adyuvante en los adultos en un futuro<sup>4,10</sup>.

En nuestro paciente se obtuvo una resección R0 con ganglios ipsilaterales afectos (estadio II-B). Se le administró quimioterapia y radioterapia tras la cirugía, y ha presentado buena evolución postoperatoria, realizándose controles semestrales con estudios de PET-TAC y de MIBG.

En conclusión, el neuroblastoma es un tumor infrecuente en el adulto que suele diagnosticarse en fases avanzadas y precisa cirugía y tratamiento oncológico intensivo. En los pocos casos descritos existe una alta tasa de recidivas, por lo

que se aconseja un seguimiento estrecho. Dada la poca experiencia, sería aconsejable realizar estudios multicéntricos para agrupar la experiencia existente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Selcukbiricik F, Tural D, Esatoglu N, Kocak S, Mandel NM. A very rare adult case with neuroblastoma. *Case Rep Oncol*. 2011;4:481-6.
2. Smith L, Minter S, O'Brien P, Kravaka JM, Medina AM, Lazarchick J. Neuroblastoma in an adult: Case presentation and literatura review. *Ann Clin Lab Sci*. 2013;43:81-4.
3. Vénat-Bouvet L, Le Brun-Ly V, Martin J, Gasnier O, Falkowsky S, Tubiana-Mathieu N. Long-term survival in adult neuroblastoma with multiple recurrences. *Case Rep Oncol*. 2010;3:45-8.
4. Kushner BH, Kramer K, LaQuaglia MP, Modak S, Cheung NK. Neuroblastoma in adolescents and adults: The Memorial Sloan-Kettering experience. *Med Pediatr Oncol*. 2003;41:508-15.
5. Franks LM, Bollen A, Seeger RC, Stram DO, Matthay KK. Neuroblastoma in adults and adolescents: An indolent course with poor survival. *Cancer*. 1997;79:2028-35.
6. Then C, Ebelt K, Langer A, Mayr D, Schmidmaier R, Oduncu F. Neuroblastoma in a 55-year-old patient: A case report. *Case Rep Oncol*. 2010;3:458-62.
7. Gupta P, Maiti A, Aich RK, Deb AR. Adrenal neuroblastoma in an adult. *J Cancer Res Ther*. 2013;9:96-8.
8. Tateishi U, Hasegawa T, Makimoto A, Moriyama N. Adult neuroblastoma: Radiologic and clinicopathologic features. *J Comput Assist Tomogr*. 2003;27:321-6.
9. Koumariou A, Oikonomopoulou P, Baka M, Vlachodimitropoulos D, Argentos S, Piperos T, et al. Implications of the incidental finding of a MYCN amplified adrenal tumor: A case report and update of a pediatric disease diagnosed in adults. *Case Rep Oncol Med*. 2013;2013:393128.
10. Tonini GP, Nakagawara A, Berthold F. Towards a turning point of neuroblastoma therapy. *Cancer Lett*. 2012;326:128-34.

Beatriz Febrero<sup>a,b\*</sup>, Antonio Ríos<sup>a,b</sup>, José Manuel Rodríguez<sup>a,b</sup>, Benito Flores<sup>c</sup> y Pascual Parrilla<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Cirugía Endocrina, Servicio de Cirugía General, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

<sup>b</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red en el Área temática de Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD) e Instituto Murciano de Investigación Biomédica (IMIB), Murcia, España

<sup>c</sup>Servicio de Cirugía General, Hospital Morales Meseguer, Murcia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [beatrizfebrero@hotmail.com](mailto:beatrizfebrero@hotmail.com) (B. Febrero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.03.012>  
0009-739X/

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.