

Adrenalectomía laparoscópica en neuroblastoma. Presentación de nuestra serie y revisión de la literatura

C.C. Riñón Pastor, L. De Mingo Misena, M. Álvarez Bernaldo de Quirós, P. Morató Robert, J. Alonso Calderón, M.J. Cortés Gómez, H. Souto Romero, J. Rodríguez Alarcón García, J.M. Ollero Caprani

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid.

RESUMEN

Introducción. El neuroblastoma es la masa suprarrenal más frecuente en edad pediátrica. Las series de adrenalectomía laparoscópica en niños son escasas, incluyendo masas de diverso origen. Muy pocas se refieren exclusivamente a neuroblastoma.

Material y métodos. Presentamos 7 pacientes entre 4 y 48 meses, con neuroblastoma suprarrenal.

Resultados. Se realizan 8 adrenalectomías y una biopsia suprarrenal. Los pacientes se colocaron en decúbito lateral para abordaje transperitoneal, empleándose 3 trocares en el lado izquierdo y 4 en el lado derecho. Los tumores se extrajeron con bolsa por la incisión más posterior. En un paciente se convirtió a laparotomía por abundantes adherencias y sangrado, debidos a una biopsia previa. La duración media de la cirugía fue de 88 minutos, y la estancia media postoperatoria de 48 horas.

Conclusiones. La adrenalectomía laparoscópica es el tratamiento habitual de las masas suprarrenales benignas del adulto. La vía transperitoneal proporciona mejor exposición. En pacientes pediátricos las indicaciones son muy pocas y el espacio es muy limitado. La laparoscopia permite un postoperatorio menos doloroso que la cirugía abierta, acortando los tiempos de ingreso y recuperación, con cicatrices más estéticas y resultados similares a los de la cirugía abierta. La laparoscopia es una técnica útil y segura en pacientes con neuroblastoma suprarrenal en casos seleccionados.

PALABRAS CLAVE: Neuroblastoma; Laparoscopia; Adrenalectomía.

LAPAROSCOPIC ADRENALECTOMY FOR NEUROBLASTOMA. OUR SERIE AND REVIEW OF LITERATURE

ABSTRACT

Introduction. Neuroblastoma is the most frequent adrenal mass in paediatric patients. Paediatric series about laparoscopic adrenalectomy are scarce, usually including adrenal masses from different origin. Series referring only to neuroblastoma are very rare.

Correspondencia: Dra. Cristina Carlota Riñón Pastor. Hospital Infantil Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.
E-mail: cristinarignon@hotmail.com

Recibido: Junio 2012

Aceptado: Julio 2013

Material and method. We present 7 patients between 4 and 48 month of age.

Results. We performed 8 laparoscopic adrenalectomy and one biopsy. Lateral transperitoneal approach was used in all patients. We employed 3 ports on the left side and 4 on the right side. All tumours were extracted into a bag through the most posterior incision. One patient underwent a laparotomy because of important adherences. The average operative time was 88 minutes, and average time before discharging was 48 hours.

Conclusions. Laparoscopic adrenalectomy is the gold standard in adult patients. Transperitoneal access achieves better working area. Paediatric patients don't have many surgical indications for adrenalectomy and the space inside the patient's body is smaller. Laparoscopy offers a less painful solution than open surgery, so that sooner discharging, and better scar's results. The outcome is similar to traditional surgery. Laparoscopy is an useful and safe procedure in paediatric patients with adrenal neuroblastoma, in very selected cases.

KEY WORDS: Neuroblastoma; Laparoscopy; Adrenalectomy.

INTRODUCCIÓN

El desarrollo de la cirugía laparoscópica ha permitido su empleo como *gold standard* en la adrenalectomía en pacientes adultos. La aplicación de esta técnica en pacientes pediátricos ha sido posterior y progresiva, ofreciendo una solución quirúrgica mucho menos agresiva, en casos seleccionados.

El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más frecuente en edad pediátrica. En su recorrido diagnóstico y terapéutico, muchos requieren ser biopsiados o extirpados quirúrgicamente. Holcomb publicó por primera vez en 1995 la utilidad de la laparoscopia en el diagnóstico y tratamiento de las neoplasias pediátricas⁽¹⁾.

Las series de adrenalectomía laparoscópica en niños publicadas en la literatura son escasas, y la mayor parte incluyen biopsias y extirpación de masas suprarrenales de diverso origen⁽²⁻⁴⁾. Debido al escaso número de casos pediá-

tricos, en 2011 se publica un estudio multicéntrico, aunque también se refiere a patología adrenal de diversa naturaleza⁽⁵⁾. El número de series que hacen referencia exclusivamente a adrenalectomía laparoscópica por neuroblastoma es aún más reducido⁽⁶⁻¹⁰⁾. Pretendemos valorar la eficacia y seguridad de la técnica laparoscópica en pacientes con neuroblastoma suprarrenal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos una serie de 8 adrenalectomías y una biopsia laparoscópica por neuroblastoma suprarrenal en 7 pacientes, realizadas entre los años 2003 y 2011. De las 8 adrenalectomías, 4 fueron izquierdas y 4 derechas. En nuestra serie se incluyen un neuroblastoma en estadio II, uno en estadio III, cuatro neuroblastomas en estadio IV (uno de ellos presentaba neuroblastoma suprarrenal bilateral, que se intervino en dos actos quirúrgicos diferentes), y un neuroblastoma IVS. Todos los pacientes estarían incluidos en fase L1 según la actual clasificación de INRG, es decir, con enfermedad localizada y sin criterio de riesgo radiológico. En la Tabla I se reflejan la edad, sexo, lado afectado y grado de enfermedad de los pacientes, por orden de edad.

RESULTADOS

En esta serie se incluyen 7 pacientes, cuatro niñas y tres niños, con edades comprendidas entre los 4 meses y 5 años (edad media 24,34 meses, mediana 24 meses y rango 44 meses) y entre 6 y 20 kg de peso (peso medio 12,71 kg, mediana 14 kg y rango 14 kg) en el momento de la cirugía, con neuroblastoma suprarrenal. Tres pacientes presentaban un tumor suprarrenal izquierdo, 3 en el lado derecho y uno presentaba un neuroblastoma suprarrenal bilateral. Tres pacientes presentaban amplificación de N-Myc (un paciente en estadio III y dos en estadio IV) y una delección de 1q. Se realizaron 8 adrenalectomías laparoscópicas y una biopsia suprarrenal en el niño con afectación bilateral, tomando una muestra de la masa derecha durante la extirpación de la izquierda. Este paciente fue sometido a suprarrenalectomía derecha laparoscópica 1 año después. En cuatro pacientes se realizó una segunda cirugía durante la misma intervención: una biopsia suprarrenal contralateral, una biopsia hepática, una apendicetomía y la colocación de un Port-a-cath. Las masas medían entre 6 y 70 mm (media 38,25 x 32,62 mm, mediana 38,5 x 29,5 mm, rango 40 x 35 mm), según los estudios radiológicos preoperatorios (Fig. 1).

Bajo anestesia general, los pacientes se colocaron en decúbito lateral con un rodillo bajo el flanco. En los pacientes con neuroblastoma izquierdo se utilizaron 2 trocares de 5 mm (en línea axilar media y línea axilar anterior) y uno de 10 mm o 5 mm en línea axilar posterior. En una paciente con neuroblastoma izquierdo fue necesario añadir un 4º trocar

Tabla I. Resumen de los pacientes incluidos en el estudio, edad, sexo, lado afectado y grado de enfermedad.

<i>Edad</i>	<i>Sexo</i>	<i>Lado</i>	<i>Estadio</i>
4 meses	Niña	Izquierdo	I
12 meses	Niña	Derecho	IVS
18 meses	Niña	Izquierdo	IV, N-Myc
24 meses	Niño	Derecho	IV
36 meses	Niño	Derecho	III, N-Myc
36 meses	Niña	Izquierdo	IV, N-Myc, Del. 1q
4 años	Niño	Bilateral	IV

debido a la presencia de un bazo excesivamente grande. En las masas del lado derecho se añadió un trocar en línea media clavicular para separar el hígado. La figura 2 muestra la posición de los puertos de entrada en ambos lados. En todos los pacientes se realizó un acceso transperitoneal lateral. El paciente con neuroblastoma bilateral se cambió de posición durante la primera intervención, para poder biopsiar cómodamente la masa del lado derecho. Todos los tumores se extrajeron con bolsa, a través de la incisión ampliada del trocar más posterior. La duración media de la cirugía fue de 88,75 minutos (mediana 85,40 minutos, rango 40 minutos).

No hubo complicaciones durante la intervención salvo en el paciente con neuroblastoma derecho, que había sido biopsiado previamente a la cirugía, que presentaba abundantes adherencias que no permitían encontrar un plano de disección del tumor con el consiguiente sangrado, obligando a realizar una laparotomía. En éste y otro paciente se colocó un drenaje para vigilar un sangrado en sábana que persistía al finalizar la cirugía. En 6 de las 8 adrenalectomías se consiguió la extirpación macroscópica de la totalidad del tumor. En dos pacientes no fue posible extirpar completamente la masa tumoral, dejándose un resto macroscópico de 1 cm adherido a grandes vasos, uno de ellos fue el paciente que se convirtió. La figura 3 muestra 2 imágenes intraoperatorias. La tolerancia oral se inició a las 24 horas y la estancia media hospitalaria en el Servicio de Cirugía fue de 48-72 horas. El niño sometido a laparotomía fue dado de alta en el tercer día postoperatorio.

Cinco pacientes se encuentran actualmente en remisión completa tras un seguimiento de entre 7 y 3 años, incluido el niño con enfermedad bilateral. Los dos pacientes con resto tumoral macroscópico presentaron una inicial remisión pero con posterior recaída medular y progresión de la enfermedad. Uno de ellos falleció al año de la intervención. El otro interrumpió el seguimiento y tratamiento durante 1 año, tras una primera remisión completa y los padres decidieron regresar a su país de origen. La Tabla II recoge el tamaño de los tumores (en milímetros) en el momento de la intervención y según el estudio radiológico previo, las características de las cirugías y el seguimiento realizado con la situación actual de los pacientes.

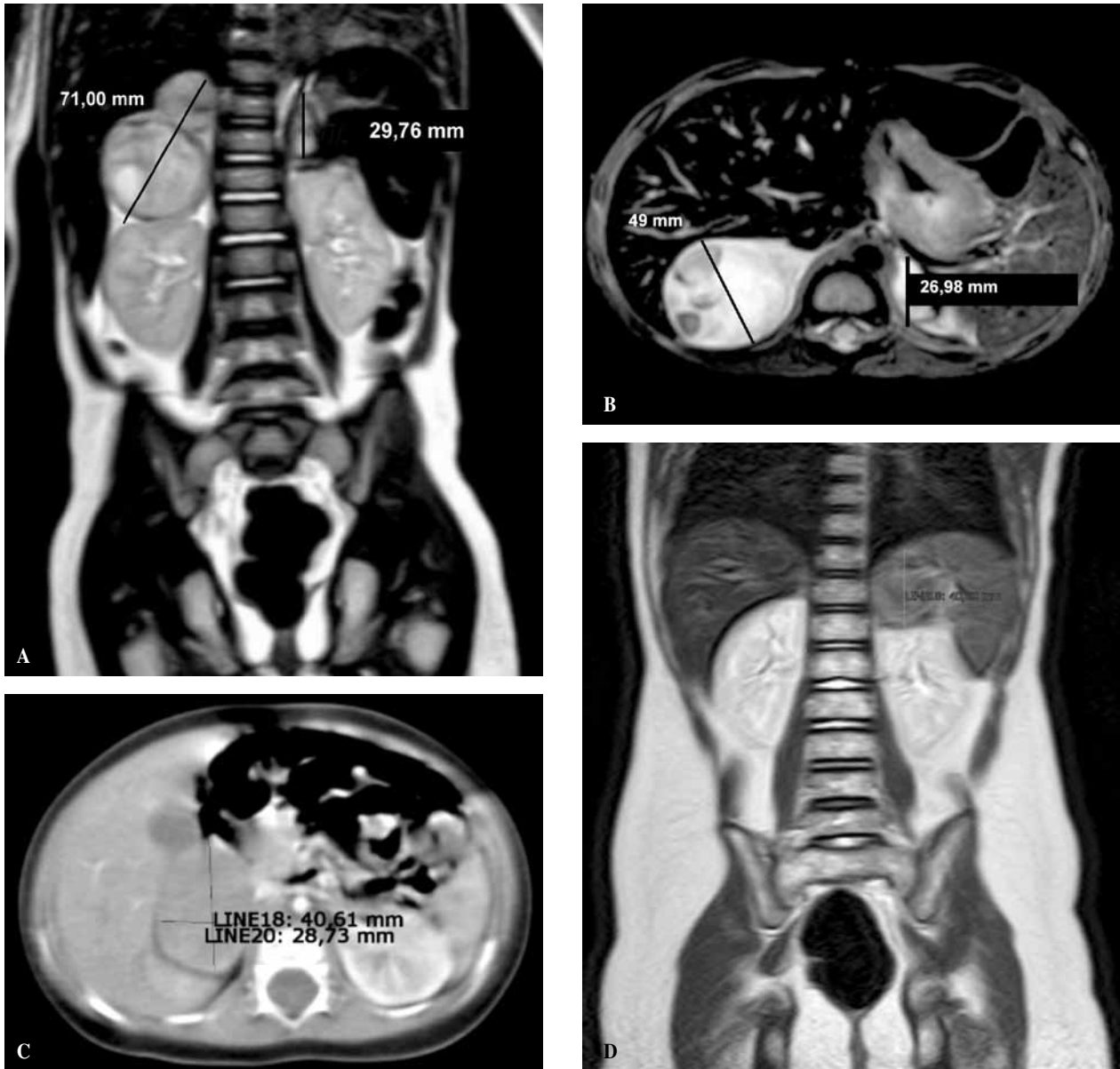


Figura 1. Imágenes de RMN preoperatorios, mostrando la ausencia de factores de riesgo radiológico según la actual clasificación del INGRS. A) RMN de paciente con neuroblastoma suprarrenal bilateral, corte coronal. B) RMN de paciente con neuroblastoma suprarrenal bilateral, corte transversal. C) RMN de niña de 12 meses con neuroblastoma suprarrenal derecho, estadio IVS, corte transversal. D) RMN de niña de 36 meses con neuroblastoma izquierdo, estadio IV, corte coronal.

DISCUSIÓN

La adrenalectomía laparoscópica es el tratamiento habitual de las masas suprarrenales benignas del adulto, debido al pequeño tamaño de la glándula y a la morbilidad asociada a la cirugía abierta. Gagner describió por primera vez la técnica laparoscópica en pacientes adultos con síndrome de Cushing y feocromocitoma, en 1992⁽¹¹⁾. En 1996, Yamamoto describe la técnica en niños, presentando 3 neuroblastomas suprarrenales menores de 2 cm⁽¹²⁾. Existen numerosas y amplias series de pacientes adultos sometidos a adrenalectomía laparoscópica. La casuística es mucho más reducida cuando se trata de pacientes

pediátricos, quizás por las pocas indicaciones en esta fase de edad y el pequeño tamaño del cuerpo de los pacientes, razones que han retrasado la aplicación de esta técnica en los niños. Casi todas las series pediátricas publican adrenalectomías laparoscópicas por patología de diverso origen, incluyendo algún neuroblastoma⁽²⁻⁵⁾.

El neuroblastoma es la masa suprarrenal más frecuente en edad pediátrica. Aunque no es un tumor bien encapsulado, es raro que sea localmente invasivo. Las series que se limitan a la descripción de resección laparoscópica de neuroblastoma suprarrenal son muy escasas. La más amplia es del grupo de Nantes⁽⁶⁾, cuya serie publicada en 2008 presenta un estudio



Figura 2. Imagen de cicatrices postoperatorias. A) Imagen postoperatoria, muestra la posición de los trocares en un neuroblastoma suprarrenal izquierdo. B) Imagen postoperatoria, muestra la posición de los trocares en un neuroblastoma suprarrenal derecho.

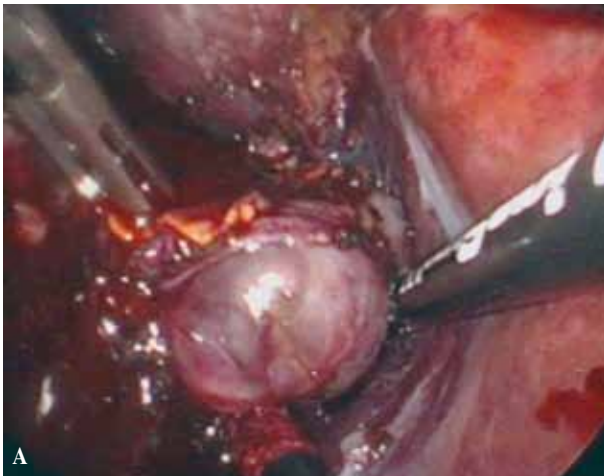


Figura 3. Imágenes intraoperatorias. A) Imagen intraoperatoria de neuroblastoma suprarrenal derecho del paciente con neuroblastoma bilateral. En este lado presentaba dos masas independientes de 50 y 30 milímetros, se aprecia la profundidad del campo de trabajo durante la disección de la superior. B) Imagen intraoperatoria de neuroblastoma suprarrenal izquierdo.

multicéntrico de 45 neuroblastomas abdominales extirpados por laparoscopia, de los cuales 41 son suprarrenales. En este trabajo, Leclair incluye pacientes en estadios I, IV y IVS (28, 11 y 6, respectivamente) con tumores entre 2 y 6 cm. Refieren la resección macroscópicamente total en el 96% de los pacientes, cuatro con tumor en los márgenes de resección (8%), 3 roturas tumorales y una tasa de conversión del 9%. Cuatro (8%) de sus pacientes fallecieron y otros 3 presentaron recidiva local. En 2007, Iwanaka presentó 9 resecciones y 25 biopsias de neuroblastoma abdominal⁽⁷⁾, de los 9 primeros, 6 eran suprarrenales. Reflejan una tasa de conversión y de restos macroscópicos del 11% cada una. Más recientemente, de Barros presenta una serie de 7 masas suprarrenales extirpadas por laparoscopia de los que 5 son ganglioneuromas y sólo 2 neuroblastomas⁽⁸⁾. Nuestro grupo

publicó en 2004 una corta serie de 2 pacientes con neuroblastoma suprarrenal que no se incluyen en esta serie, uno de ellos perteneciente a otro centro⁽¹³⁾. En la Tabla III se muestran las distintas series de neuroblastoma suprarrenal extirpado por laparoscopia.

La técnica de la suprarrenalectomía laparoscópica ha sido ampliamente descrita, tanto en niños como en adultos, siendo la técnica de elección en la patología adrenal del adulto. Sin embargo, parece haber algún desacuerdo respecto a la vía de acceso, aunque tanto el acceso transperitoneal como el retroperitoneal tienen resultados similares. Algunos autores prefieren el primero para las adrenalectomías derechas y el retroperitoneal para el lado izquierdo, aunque la mayoría parece elegir la vía transperitoneal por proporcionar una mejor exposición y mayor campo de trabajo^(14,15).

Tabla II. Resumen de los pacientes, tamaños de las masas en los estudios preoperatorios (en milímetros), características de la cirugía, seguimiento y estado actual de su enfermedad.

Edad	Enfermedad	Masa	Cirugía	Seguimiento
4 meses	Izdo., Estadio I	20 x 27	Radical Biopsia hepática	7 años Remisión completa
12 meses	Dcho., Estadio IVS	49 x 33	Radical	3 años Remisión completa
18 meses	Izdo., Estadio IV, N-Myc	6	Radical Bazo muy grande	5 años Remisión completa
24 meses	Dcho., Estadio IV	47 x 32	Radical Port-a cath	6 años Remisión completa
36 meses	Dcho., Estadio III N-Myc	20 x 25	Resto 1 cm Conversión Apendicectomía	1 año Exitus
36 meses	Izdo., Estadio IV, N-Myc	30 x 29	Resto 1 cm	1,5 años Remisión completa. No seguimiento.
4 años	Bilat., Estadio IV - Izquierdo - Derecho	30 x 25 2 masas: 50 y 30	Radical. Biopsia derecho Radical	3 años. Remisión completa

Tabla III. Resumen de las series de adrenalectomía laparoscópica por neuroblastomas entre 2003 y 2012.

Autor	Año	Neuroblastomas	Restos	Conversión	Seguimiento
De Lagausie ⁽¹⁰⁾	2003	9: 4 I, 3 III, 2? < 6 cm	1 (11%)	1 (11%)	1-25 meses 1 recidiva local
Saad ⁽⁹⁾	2005	6: 5 IV, 1 I Media 3,7 cm	–	–	6-48 meses
Iwanaka ⁽⁷⁾	2007	6/9: 2 IV, 2 III 25 biopsias	1 (11%)	1 (11%)	–
Leclair ⁽⁶⁾	2008 2-6 cm	41/45: 28 I, 11 IV, 6 IVS	2 (4%)+ 4 3 roturas	4 (9%)	4-94 meses 3 recidiva local 4 exitus
De Barros ⁽⁸⁾	2012	7: 3 I, 4 IV (2 neuroblastomas, 5 ganglioneuromas) 1-4 cm	–	1 (14,28%)	18 meses

El tamaño de la masa puede ser una contraindicación relativa de la adrenalectomía laparoscópica. En pacientes adultos no se extirpan con esta técnica masas mayores de 15 cm⁽¹⁶⁾. Leclair⁽⁶⁾, Iwanaka⁽⁷⁾, Saad⁽⁹⁾ y De Lagausie⁽¹⁰⁾ fijan un tamaño máximo de 6 cm para la resección laparoscópica, aunque debería considerarse también la relación entre el tamaño del niño y el de la masa a extirpar.

Los buenos resultados obtenidos en nuestra serie apoyan los conseguidos en otras series pediátricas de neuroblastoma suprarrenal por laparoscopia, tanto en el periodo perioperatorio como a largo plazo.

La laparoscopia permite realizar una linfadenectomía adecuada o la toma de biopsia de adenopatías regionales necesaria para establecer el estadio, aunque es cierto que la

dificultad es mayor que en cirugía abierta y requiere mayor entrenamiento^(9,10,17).

Para evitar los implantes a nivel de los puertos de entrada aconsejamos extraer los tumores con bolsa sin triturarlos antes. Parece que la quimioterapia precoz podría minimizar el riesgo de aparición de implantes tumorales en las incisiones quirúrgicas^(18,19). No se han presentado recurrencias a nivel de los puertos de entrada en nuestra serie.

La adrenalectomía laparoscópica, como ampliamente descrito sobre todas las técnicas mínimamente invasivas, obtiene mejores resultados estéticos, disminuye el dolor postoperatorio y reduce la estancia hospitalaria, permitiendo que los pacientes se incorporen antes a su actividad normal, y que comiencen precozmente su tratamiento quimioterápico cuando sea necesario.

CONCLUSIÓN

La adrenalectomía laparoscópica es una técnica segura y eficaz en pacientes con neuroblastoma suprarrenal, en casos bien seleccionados, con masas pequeñas y bien delimitadas. Pensamos que es una buena opción en tumores residuales tras quimioterapia citorreductora.

Dado el reducido número de neuroblastoma susceptibles de resección laparoscópica, sería necesario realizar un estudio multicéntrico con el fin de obtener un tamaño muestral suficiente y poder comparar la extirpación laparoscópica y mediante laparotomía del neuroblastoma suprarrenal para confirmar la equivalencia de los resultados en ambos grupos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Holcomb GW 3rd, Tomita SS, Haase GM, Dillon PW, Newman KD, Applebaum H, et al. Minimally invasive surgery in children with cancer. *Cancer*. 1995; 76: 121-8.
2. Miller KA, Albanese C, Harrison M, Farmer D, Ostlie DJ, Gittes G, et al. Experience with laparoscopic adrenalectomy in pediatric patients. *J Pediatr Surg*. 2002; 37: 979-82.
3. Sukumar S, Jadhav S, Nair B, Bhat SH, Kumar GP, Mathew G. Laparoscopic adrenal surgery in children: lessons from a single centre experience. *J Minim Access Surg*. 2011; 7: 141-4.
4. Lopes RI, Dénes FT, Bissoli J, Mendonca BB, Srougi M. Laparoscopic adrenalectomy in children. *J Pediatr Urol*. 2012; 8: 379-85.
5. St Peter SD, Valusek PA, Hill S, Wulkan ML, Shah SS, Martinez Ferro M, et al. Laparoscopic adrenalectomy in children: a multicenter experience. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2011; 21: 647-9.
6. Leclair MD, de Lagausie P, Becmeur F, Varlet F, Thomas C, Valla JS, et al. Laparoscopic resection of abdominal neuroblastoma. *Ann Surg Oncol*. 2008; 15: 117-24.
7. Iwanaka T, Kawashima H, Uchida H. The laparoscopic approach of neuroblastoma. *Sem Pediatr Surg*. 2007; 16: 259-65.
8. de Barros F, Romão RL, de Pinho-Apezatto ML, Pietro Velhote MC, Schilaich Ricardi LR, Goncalvez Leal AJ, et al. Laparoscopic adrenalectomy in children for neuroblastoma: report of case series. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2012; 22: 79-81.
9. Saad DF, Gow KW, Milas Z, Wulkan ML. Laparoscopic adrenalectomy for neuroblastoma in children: a report of 6 cases. *J Pediatr Surg*. 2005; 40: 1948-50.
10. de Lagausie P, Berrebi D, Michon J, Philippe-Chomette P, El Ghoneimi A, Garel C, et al. Laparoscopic adrenal surgery for neuroblastomas in children. *J Urol*. 2003; 170: 932-5.
11. Gagner M, Lacroix A, Bolté E. Laparoscopic adrenalectomy in Cushing's syndrome and pheochromocytoma. *N Engl J Med*. 1992; 327: 1033.
12. Yamamoto H, Yoshida M, Sera Y. Laparoscopic surgery for neuroblastoma identified by mass screening. *J Pediatr Surg*. 1996; 31: 385-8.
13. de Mingo Misena L, Rollán Villamarín V, Chaves Pecero F, Jiménez Llorente A, Morales Conde S. Adrenalectomía laparoscópica por neuroblastoma en niños. *Cir Pediatr*. 2004; 17: 199-201.
14. Guazzoni G, Cestari A, Montorsi F, Lanzi R, Nava L, Centemero A, et al. Eight -years experience with transperitoneal laparoscopic adrenal surgery. *J Urol*. 2001 166: 820-4.
15. Berber E, Tellioglu G, Harvey A, Mitchell J, Milas M, Siperstein A. Comparison of laparoscopic transperitoneal lateral versus posterior retroperitoneal adrenalectomy. *Surgery*. 2009; 146: 621-5.
16. Gagner M, Pomp A, Heniford BT, Pharand D, Lacroix A. Laparoscopic adrenalectomy: lessons learned from 100 consecutive procedures. *Ann Surg*. 1997; 226: 238-47.
17. Iwanaka T, Arai M, Ito M, Kawashima H, Matoba K, Imaizumi S. Challenges of laparoscopic resection of abdominal neuroblastoma with lymphadenectomy. *Surg Endosc*. 2001; 15: 489-92.
18. Iwanaka T, Arai M, Yamamoto H, Fukuzawa M, Kubota A, Kouchi K, et al. No incidence of port-site recurrence after endosurgical procedure for pediatric malignancies. *Pediatr Surg Int*. 2003; 19: 200-3.
19. International Pediatric Endosurgery Group. IPEG guidelines for the surgical treatment of adrenal masses in children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2010; 20: VII-IX.