

# Tumores Neuroblásticos – A Propósito de Um Caso Clínico

MARGARIDA NORONHA, PAULA MARTINS, ESTER VIEIRA, ANTÓNIO GENTIL MARTINS, NUNO LYNCE

*Serviço de Pediatria – Hospital Condes de Castro Guimarães*  
*Serviço de Pediatria – Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil*

## Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 12 anos, previamente saudável, que recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital Condes de Castro Guimarães por infecção respiratória alta. Os exames imagiológicos revelaram a presença de tumor do mediastino posterior. Foi, subsequentemente, transferida para o Instituto Português de Oncologia, tendo sido diagnosticado, por biópsia, ganglioneuroma. Foi submetida, no Hospital Dona Estefânia, a ressecção total do tumor. O grupo etário atingido, a ausência de sintomatologia, a casualidade de diagnóstico, bem como o bom prognóstico, são características deste tumor.

**Palavras-Chave:** Tumor do mediastino posterior, tumor neuroblástico, ganglioneuroma.

## Summary

### Neuroblastic Tumors – Case Report

The case of a previously healthy 12 years old girl, who initially presented with an upper respiratory tract infection and was diagnosed as having a posterior mediastinal tumor is described. She was transferred and the diagnosis of a neuroblastic tumor – ganglioneuroma – was made. A complete surgical tumor resection was performed at Dona Estefânia Hospital. Child's age absence of symptoms, incidental nature of the diagnosis, as well as an excellent prognosis, are features of this tumor.

**Key-Words:** Posterior mediastinal tumor, neuroblastic tumor, ganglioneuroma.

## Introdução

Os tumores neurogénicos representam 35% de todas as neoplasias do mediastino da criança e são a causa mais frequente de tumores do mediastino posterior <sup>(1)</sup>. Deste grupo, destacam-se os tumores neuroblásticos, que correspondem a cerca de 15% de todas as neoplasias diagnosticadas nos primeiros quatro anos de vida <sup>(2)</sup>. O caso clínico apresentado, exemplifica bem os diversos aspectos clínicos e imagiológicos desta patologia.

## Caso Clínico

B.S.C., adolescente do sexo feminino, de 12 anos de idade, de raça branca, foi internada por massa do mediastino posterior. Tinha antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Esteve aparentemente bem até cerca de dois dias antes do internamento, altura em que iniciou tosse seca, irritativa, seguida de febre, não quantificada. A observação no Serviço de Urgência revelou: bom estado geral, apirexia e ausência de sinais de dificuldade respiratória. A observação da parede torácica evidenciou discreta prociência da região paravertebral direita e a auscultação pulmonar, diminuição do murmúrio vesicular na metade interna do terço inferior da face posterior do hemitórax direito. O restante exame objectivo era normal.

A radiografia de tórax, na incidência postero-anterior, hipotransparência homogénea, de limites bem definidos, sem broncograma aéreo, ocupando quase a totalidade da metade inferior do campo pulmonar direito e fazendo sinal de silhueta com a imagem cardíaca (Fig. 1). A radiografia de tórax, na incidência perfil direito, permitiu localizar a lesão no mediastino posterior, observando-se ainda, hipotransparência a nível do segmento interno do lobo médio (Fig. 2).

Correspondência: Margarida Noronha  
Serviço de Pediatria  
Hospital Condes de Castro Guimarães

Aceite para publicação em 06/12/2000.  
Entregue para publicação em 09/11/2000.

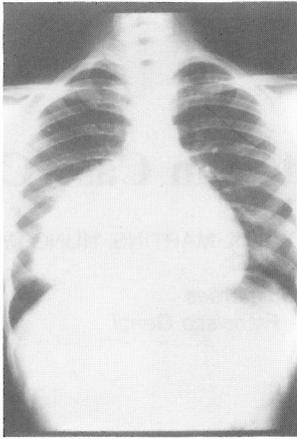


FIG. 1 – Radiografia de tórax em incidência postero-anterior.



FIG. 2 – Radiografia de tórax em incidência de perfil direito.

Os exames complementares de diagnósticos laboratoriais (hemograma, velocidade de sedimentação, glicémia, provas de função renal e hepática, calcemia, fosfalémia e imagiológicos (ecografia abdominal) foram normais. A tomografia axial computadorizada (TAC) torácica revelou: massa de limites bem definidos no mediastino posterior direito ocupando uma área desde 1 a 2 cm acima da carina até à parte mais interna do fundo de saco pleuro-diafragmático homolateral, erosão do arco posterior da 9.<sup>a</sup> costela direita, ausência de destruição dos corpos vertebrais, desvio e compressão do hilo pulmonar direito com componente de consolidação pulmonar no território do segmento interno do lobo médio (Fig. 3).

A doente foi transferida no 2.<sup>o</sup> dia de internamento, com o diagnóstico de tumor do mediastino posterior, para o Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil. Foi realizada de imediato, biópsia aspirativa da lesão guiada por TAC, que revelou tratar-se de ganglioneuroma

(Fig. 4). O doseamento do ácido vanilmandélico na urina foi normal. Na cintigrafia corporal realizada com 123 meta-iodobenzilguanidina (123I-MIBG) não foi observada fixação electiva do radiofármaco a nível da massa tumoral em estudo. A cintigrafia óssea de corpo inteiro mostrou aumento da fixação do radiofármaco no terço posterior do 9.<sup>o</sup> arco costal direito, sem evidência de outras lesões ósseas com componente osteoblástico.

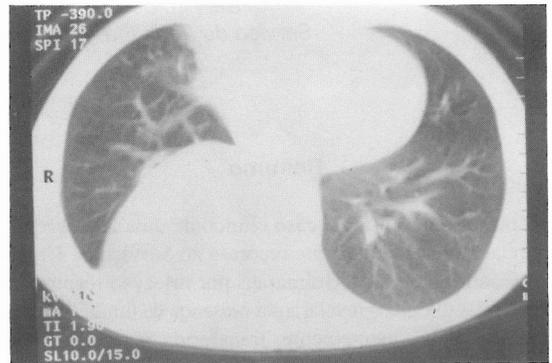


FIG. 3 – Tomografia axial computadorizada torácica.

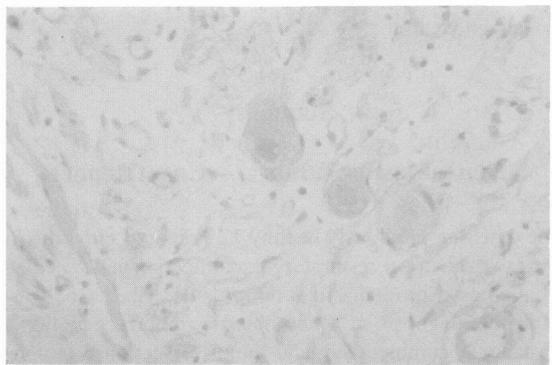


FIG. 4 – Fragmento de biópsia por agulha (HE 100x) – pequenos grupos de células ganglionares maduras envolvidas por células das bainhas nervosas. Não há evidência de células de blastoma. Aspecto compatível com ganglioneuroma.

A criança foi submetida a intervenção cirúrgica no Hospital Dona Estefânia, tendo sido ressecada grande massa (450 g, que foi retirada em fragmentos, o maior com 12 x 10 x 3 cm, e o segundo maior, aderente a 5 cm de costela) e excisão de pleura parietal. O exame anatómopatológico da peça operatória confirmou o diagnóstico de ganglioneuroma.

Um ano após a cirurgia, a adolescente encontra-se clinicamente bem.

### Discussão

Os tumores neuroblásticos (neuroblastomas, ganglioneuroblastomas e ganglioneuromas) são tumores embrionários do sistema nervoso simpático, derivados das células nervosas da crista neural e localizados na medula suprarrenal, gânglios simpáticos paravertebrais e órgão de Zucker-Kandl.

O neuroblastoma é o tumor sólido extracraniano mais frequente na infância, com uma incidência de nove casos em cada milhão de crianças, por ano <sup>(3)</sup>. Estes tumores apresentam algumas particularidades em termos de características biológicas, genéticas e morfológicas <sup>(2)</sup>. O neuroblastoma pode apresentar regressão espontânea e involução, maturação ou proliferação agressiva. A capacidade de involução é evidenciada pela elevada incidência de neuroblastomas, *in situ*, detectados em autópsias, o que contrasta com o número de casos detectados clinicamente <sup>(2)</sup>. Factores genéticos parecem determinar o comportamento do tumor – deleções e translocações do braço curto do cromossoma 1 e amplificação do gene NMYC, são relacionados com uma maior agressividade tumoral <sup>(2)</sup>.

O ganglioneuroma é histologicamente benigno e corresponde a um neuroblastoma diferenciado <sup>(2)</sup>. Por esta razão, raramente é observado em crianças pequenas, por ser necessário tempo para que ocorra «maturação tumoral». Os ganglioneuromas predominam nas crianças acima dos 3-4 anos, adolescentes e adultos jovens <sup>(4)</sup>. Muitos ganglioneuromas são assintomáticos, apesar de, por vezes, atingirem grandes dimensões <sup>(1)</sup>. Os sintomas, quando presentes, devem-se ao seu efeito de massa e invasão intraspinal. A cura é cirúrgica.

O diagnóstico de massa do mediastino posterior, nesta adolescente foi acidental. Uma infecção respiratória alta motivou a vinda ao Serviço de Urgência e a radiografia do tórax permitiu, pela localização de massa e frequência de posologia, colocou a hipótese diagnóstica de tumor neuroblástico.

No presente caso verificou-se erosão da 9.<sup>a</sup> costela, quer na TAC, quer na cintigrafia óssea. Estão também descritos escoliose, desvio de outras estruturas e calcifi-

cações intratumoriais <sup>(1)</sup>. A compressão do hilo direito pela massa, determinou défice ventilatório do segmento interno do lobo médio, com atelectasia acompanhante evidenciada na radiografia e na TAC.

A TAC e a RMN são úteis na definição da extensão do tumor, tendo a RMN maior sensibilidade na determinação da invasão do canal medular.

A 123I-MIBG é electivamente captada por células produtoras de catecolaminas. Trata-se de um precursor da epinefrina, relativamente específico para as neoplasias de origem simpática, e é usada na detecção primária e metastática do neuroblastoma na criança jovem. Nos neuroblastomas, quanto maior for a excreção de catecolaminas na urina, maior a captação do 123I-MIBG pelo tumor <sup>(5)</sup>. O grau de captação da 123I-MIBG parece estar relacionado com o tipo histológico do tumor <sup>(5)</sup>, neste caso a cintigrafia óssea efectuada revelou, exclusivamente, lesão, provavelmente, lítica do terço posterior do 9.<sup>o</sup> arco costal direito e permitiu excluir doença metastática óssea.

Os neuroblastomas e, menos frequentemente, os ganglioneuroblastomas e ganglioneuromas, podem ser metabolicamente activos e determinar elevação dos níveis de catecolaminas e péptidos intestinais vasoactivos, comportando-se, portanto, como tumores secretores <sup>(1)</sup>. O doseamento do ácido homovanílico e ácido vanilmandélico ajuda a estabelecer o diagnóstico pré-operatório e a monitorizar a recorrência do tumor. Neste caso o doseamento efectuado permitiu excluir a hipótese de tumor secretor.

Embora se tratasse de uma adolescente com tumor do mediastino posterior, de limites bem definidos, sem metastases e não secretor, com resultado de biópsia aspirativa compatível com ganglioneuroma; o diagnóstico definitivo dependeu do exame anatomopatológico da peça operatória. Confirmada a existência de tumor benigno, a ressecção total constitui tratamento eficaz.

### Bibliografia

1. Strollo DC, Rosado-de-Cristenson ML, Jett JR. Primary Mediastinal Tumors. *Chest* 1997; 112: 1344-57.
2. Shimada H et al. Terminology and Morphologic Criteria of Neuroblastic Tumors. *Cancer* 1999; 86: 349-63.
3. Castleberry R. Biology and Treatment of Neuroblastoma. *Pediat Clin North Am* 1997; 44: 919-37.
4. Marchevsky AM. Mediastinal Tumor of Peripheral Nervous System Origin. *Seminars Diagnostic Pathology* 1999; 16: 65-78.