

## 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*  
*Departamento de Cirurgia Pediátrica – Hospital de Dona Estefânia*

### Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 12 anos, previamente saudável, que recorreu ao Serviço de Urgência por infecção respiratória alta. Os exames imagiológicos revelaram a presença de massa no mediastino posterior e a biópsia dirigida por tomografia axial computadorizada diagnosticou ganglio-neuroma. Foi efectuada ressecção total do tumor e após um ano a criança encontra-se clinicamente bem. O grupo etário atingido, a ausência de sintomatologia, o diagnóstico ocasional, 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 year old girl, who initially presented with an upper respiratory tract infection and was diagnosed as having a posterior mediastinal tumor, is described. The diagnosis of a neuroblastic tumor – ganglioneuroma – was made by fine needle aspiration cytology. A complete surgical tumor resection was performed. The 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, 12 anos de idade, raça branca, 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 do Hospital Condes de Castro Guimarães revelou: bom estado geral, apirexia e ausência de sinais de dificuldade respiratória. A observação da parede torácica evidenciou discreta proclividade da região paravertebral direita e a auscultação pulmonar, diminuição do murmúrio vesicular no terço inferior da face posterior do hemitórax direito. O restante exame objectivo era normal.

A radiografia de tórax, na incidência postero-anterior, revelou 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.

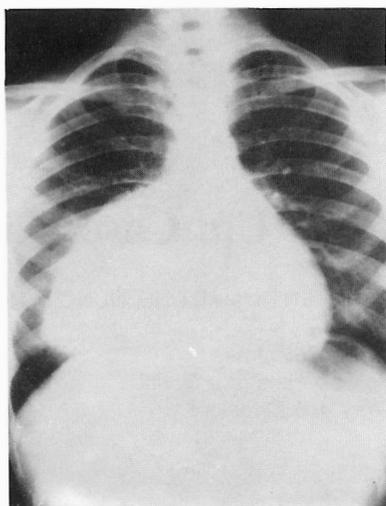


FIG. 1 – Radiografia de tórax em incidência postero-anterior.

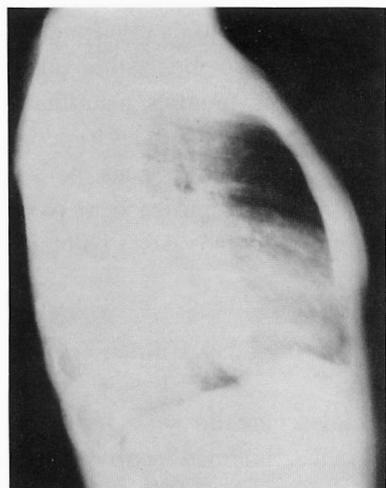


FIG. 2 – Radiografia de tórax em incidência perfil direito.

Os exames complementares de diagnóstico laboratoriais (hemograma, velocidade de sedimentação, glicemia, provas de função renal e hepática, calcemia, fosfatemia) e imagiológico (ecografia abdominal) foram normais. A tomografia axial computadorizada (TAC) torácica revelou: massa de limites bem definidos no mediastino posterior direito, ocupando área desde a carina até ao fundo de saco pleuro-diafragmático homolateral, erosão do arco posterior da 9.<sup>a</sup> costela direita, sem 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 com o diagnóstico de tumor do mediastino posterior, para o Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil. Foi realizada punção biópsia aspirativa da lesão guiada por TAC; o diagnóstico histológico foi de ganglioneuroma (Fig. 4). O doseamento do ácido vanilmandélico na urina foi normal. Na cinti-

grafia corporal realizada com 123 meta-iodobenzilguanidina (123-I-MIBG) não foi observada fixação electiva do radiofármaco a nível da massa tumoral em estudo. A cintigrafia óssea mostrou aumento da fixação do radiofármaco no terço posterior do 9.<sup>o</sup> arco costal direito, sem evidência de outras lesões ósseas.

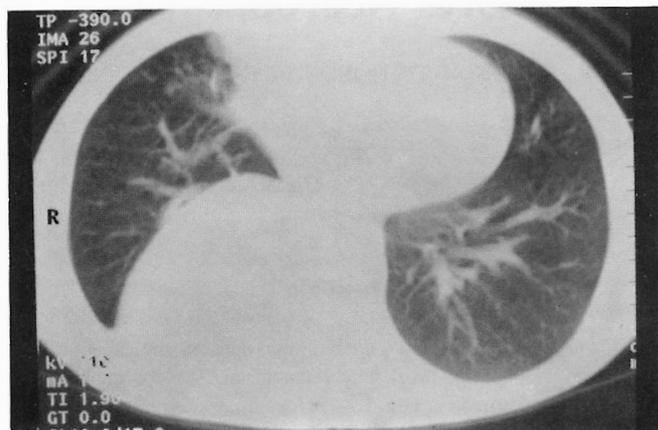


FIG. 3 – Tomografia axial computadorizada torácica.

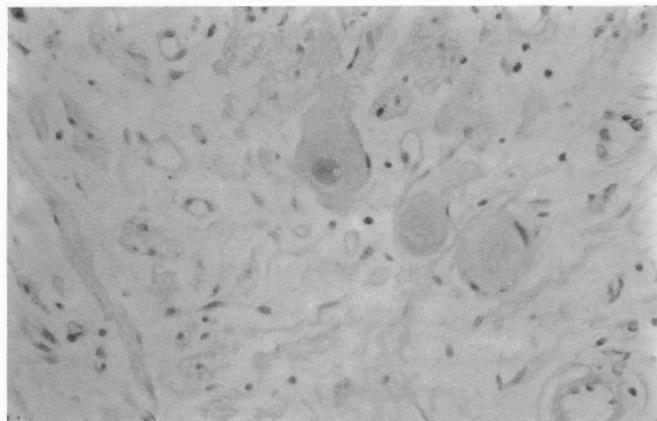


FIG. 4 – Fragmento de biópsia por agulha (HE 100x) – pequenos grupos de células ganglionares maduras envolvidas por células das bainhas nervosas. Não há evidência de células de blastoma. Aspecto compatível com ganglioneuroma.

A criança foi submetida a intervenção cirúrgica no Hospital Dona Estefânia, tendo sido ressecada a totalidade da massa em dois fragmentos: o maior pesando 450g e medindo 12 x 10 x 3 cm e com o menor restante foram também excisados em bloco, sendo 9.<sup>o</sup> arco costal e pleura parietal aderentes. O exame anatomo-patológico 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 Zuckerkandl.

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 efeito de massa ou à extensão intra-espinhal do tumor. A cura é cirúrgica.

O diagnóstico de massa do mediastino posterior, nesta adolescente, foi ocasional. Uma infecção respiratória alta motivou a ida ao Serviço de Urgência e a radiografia do Tórax permitiu, pela localização da massa e frequência da patologia, colocar a hipótese diagnóstica de tumor neuroblástico.

No presente caso verificou-se o atingimento da 9.<sup>a</sup> costela, quer pela TAC, quer pela cintigrafia óssea. Estão também descritos escoliose, desvio de outras estruturas e calcificações intratumorais <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 Ressonância Magnética Nuclear são úteis na definição da extensão do tumor, tendo a última, maior sensibilidade na determinação da invasão do canal medular.

A 123-I-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 123-I-MIBG pelo tumor <sup>(5)</sup>. O grau de captação de 123-I-MIBG parece estar relacionado com o tipo histológico do tumor <sup>(5)</sup>. Neste caso a cintigrafia óssea revelou lesão 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.

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 constituiu 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.
5. O Kuyama C. Iodine-123-MIBG Scintigraphy in neuroblastoma: relationship between the intensity of uptake and tumor characteristics. *Katu Igaku* 1999; 36: 827-34.