

NEUROBLASTOMA CONGÊNITO: UMA PATOLOGIA A SER LEMBRADA

Definição: Tumor sólido extracranial mais comum diagnosticado no primeiro mês de vida, podendo dar origem a vários tumores ao longo do eixo simpático-adrenal, incluindo pescoço, abdome, adrenais e região pélvica. **Incidência** 5% de todos os neuroblastomas diagnosticados anualmente nos Estados Unidos.

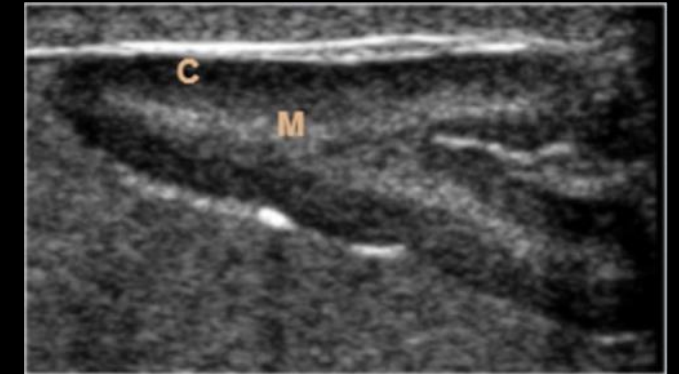


FIG 1- Adrenal normal: Formato de Y ou V, com boa diferenciação cortico-medular: córtex (C) e medula central (M)

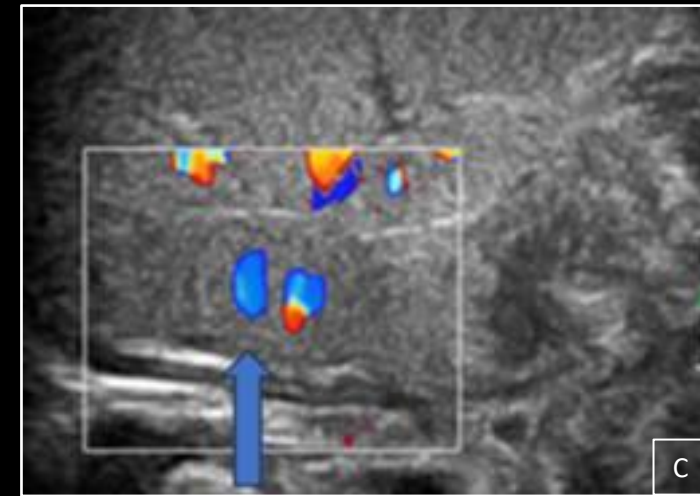
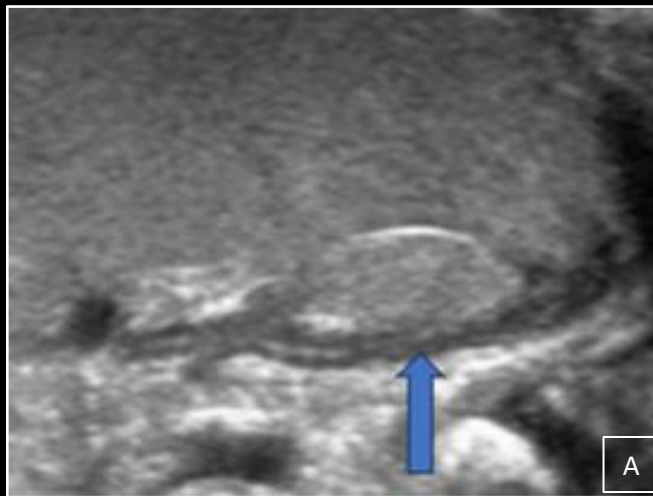


FIG 2- A: nódulo sólido em adrenal direita, bem delimitado, homogêneo, com segmentos adrenais preservados; B: nódulo sólido em adrenal direita, corte transversal; C: nódulo em adrenal, vascularização central

NEUROBLASTOMA CONGÊNITO: UMA PATOLOGIA A SER LEMBRADA

Os neuroblastomas (NB) congênitos geralmente são diagnosticados incidentalmente durante estudos ultrassonográficos abdominais nos neonatos.

A ultrassonografia é o método de escolha para realizar o acompanhamento evolutivo desses casos devido à ausência de radiação ionizante, a portabilidade e a disponibilidade.

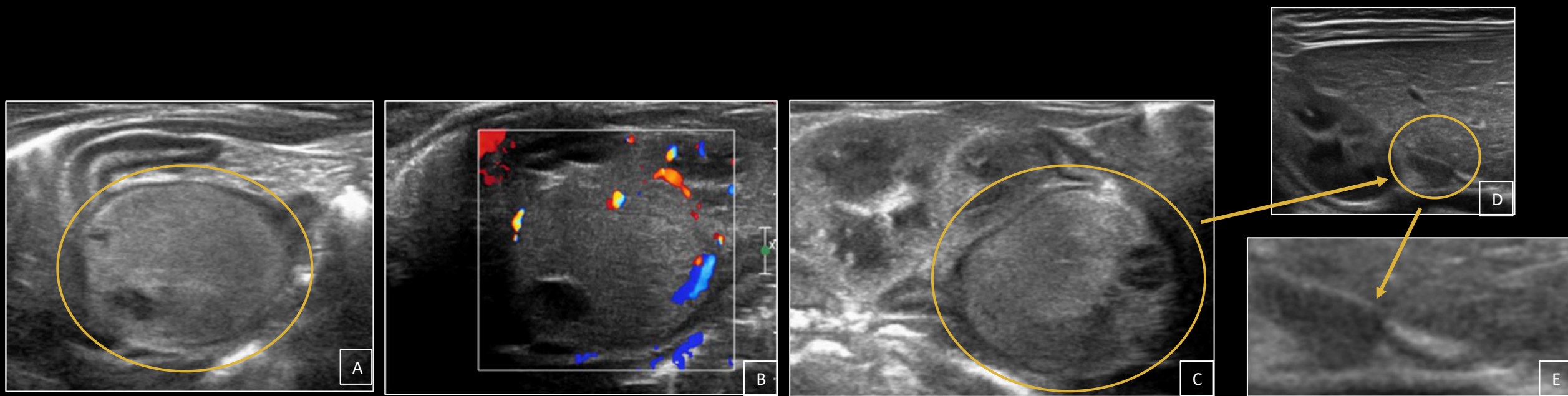


FIG 2 (A, B, C, D e E) - Recém-nascido a termo do sexo masculino. (A-C) Ultrassonografia abdominal mostrou massa hiperecogênica na glândula adrenal direita com pequenas áreas císticas de permeio e pequeno fluxo vascular ao Doppler colorido (B). A massa já estava presente na ultrassonografia fetal. Observe que a massa se origina da medula adrenal hiperecogênica, circundada por uma fina camada cortical hipocogênica (círculos amarelos em A e C). Houve redução significativa de suas dimensões em 4 meses (D e E).

NEUROBLASTOMA CONGÊNITO: UMA PATOLOGIA A SER LEMBRADA

Biópsias geralmente não são indicadas para esse subtipo de neuroblastoma devido à possibilidade de regressão espontânea do tumor e às dificuldades técnicas associadas ao procedimento.

Para nódulos sólidos menores que 3,1 cm ou lesões císticas menores que 5 cm, é possível realizar um acompanhamento evolutivo por meio de ultrassonografia em crianças com menos de 6 meses, sem a necessidade de biópsias. A aplicação de quimioterapia é reservada aos pacientes sintomáticos e nos casos de neuroblastomas volumosos que provocam compressão da medula.

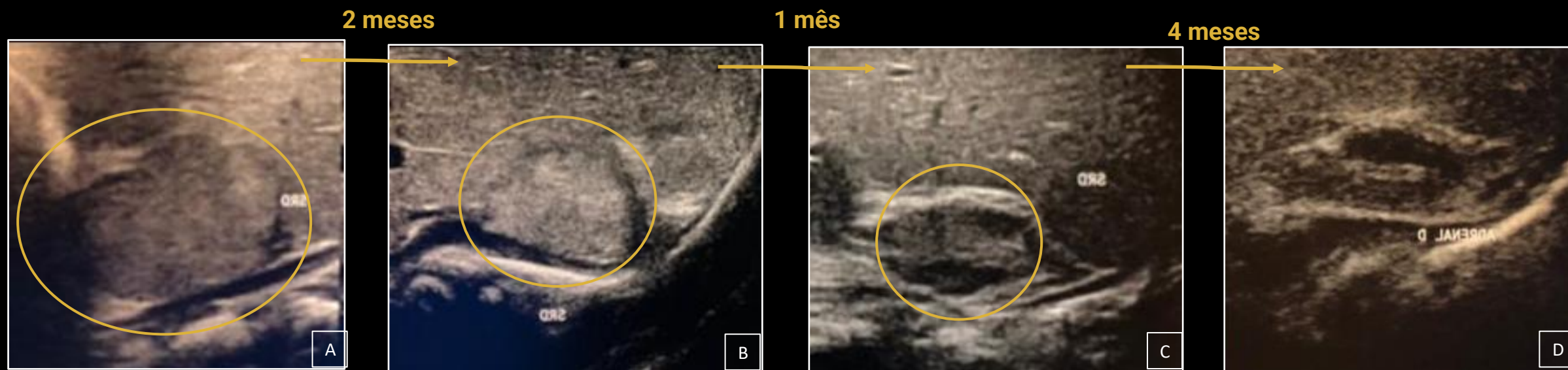


FIG 3 (A,B,C,D)- USG abdominal de RN evidenciando involução espontânea do neuroblastoma (circulo amarelo) em 7 meses.

NEUROBLASTOMA CONGÊNITO: UMA PATOLOGIA A SER LEMBRADA

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

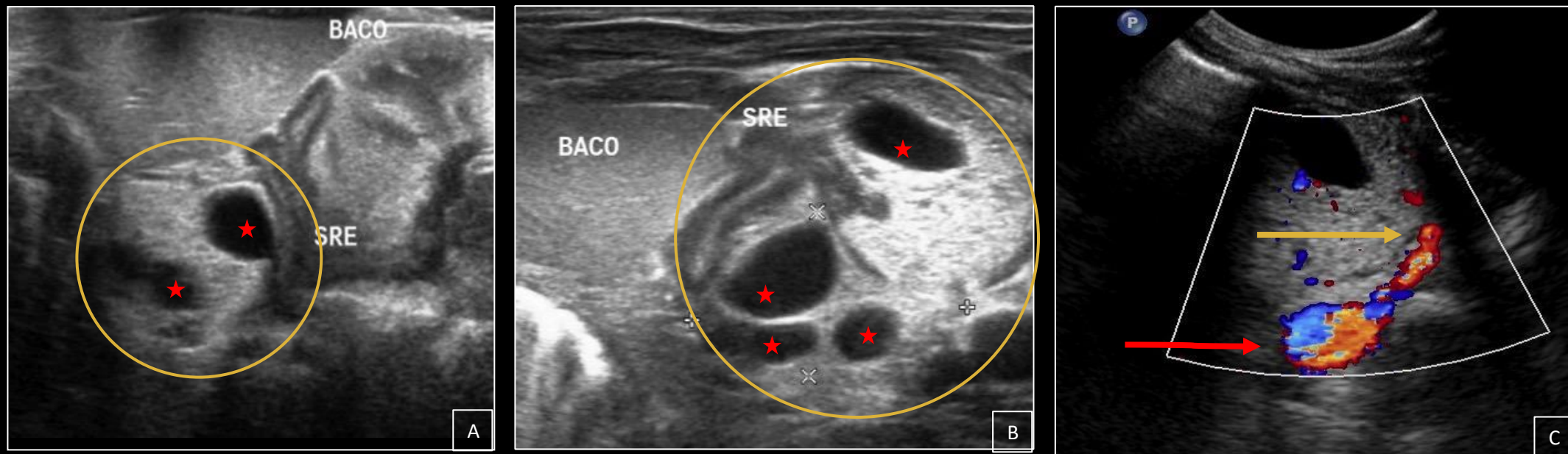


FIG 5- USG abdominal de um RN evidenciando uma massa heterogênea hiperecótica (círculos amarelos) com áreas císticas de permeio (estrelas vermelhas) localizada adjacente à glândula adrenal esquerda, representando sequestro pulmonar extralobar infradiafragmático associado à Malformação Congênita das Vias Aéreas Pulmonares/Malformação Adenomatóide Cística. (C) Artéria sistêmica anômala (seta amarela) originada da aorta torácica descendente (seta vermelha) nutrindo o sequestro pulmonar extralobar.

NEUROBLASTOMA CONGÊNITO: UMA PATOLOGIA A SER LEMBRADA

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

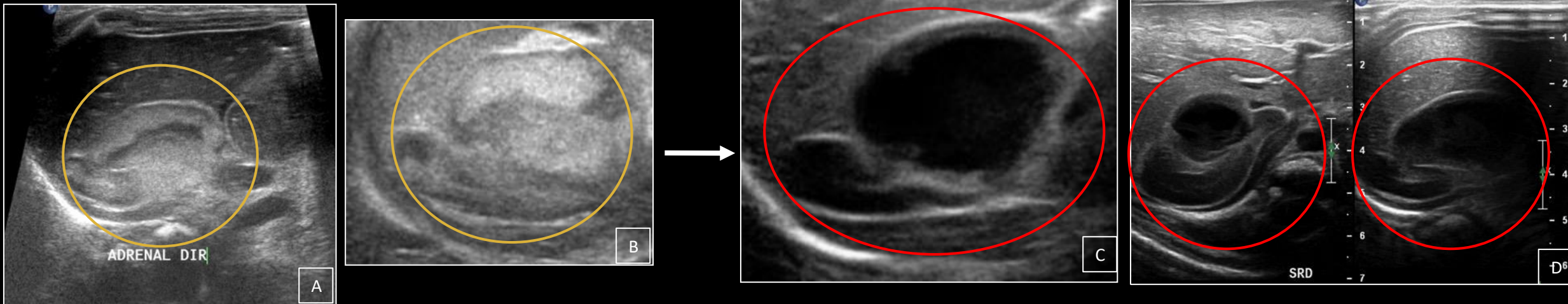


FIG 6- Hemorragia da adrenal: A ecogenicidade de um hematoma adrenal na USG abdominal depende do seu estágio de evolução. (A e B) Glândula adrenal direita aumentada e hiperecogênica com hematoma agudo em estágio inicial (círculos amarelos). (C - D) Seis dias depois, a USG mostrou aspecto cístico do mesmo hematoma na fase subaguda (círculos vermelhos).

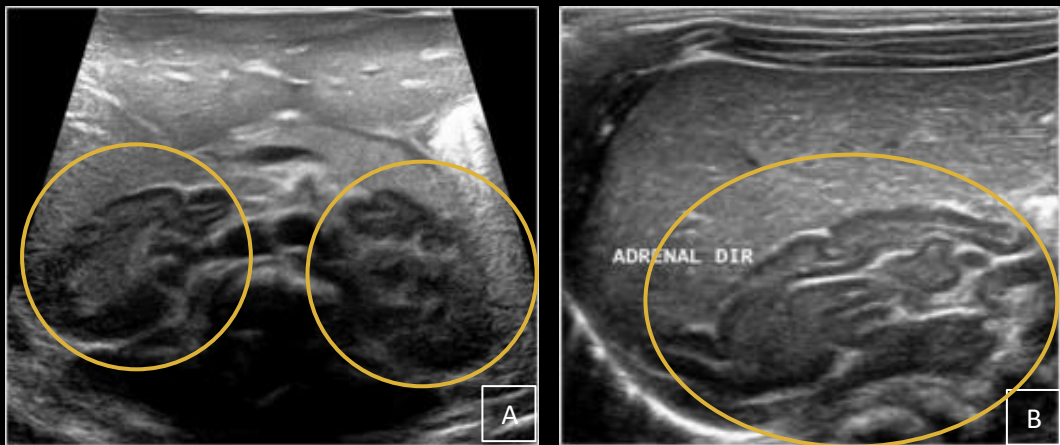


FIG 7- Hiperplasia adrenal congênita: Recém-nascido a termo do sexo feminino, apresentando genitália ambígua e, à USG abdominal, glândulas adrenais cerebriformes, aumentadas (círculos amarelos) e com diferenciação corticomedular preservada.