



Neuroblastoma Quístico Congênito

Samuel Aparício, Paulo Casella,* Isabel França,* Rosário Fernandes, Saete Silva

Serviços de Anatomia Patológica & Pediatria
Cirúrgica*, Hospital Fernando Fonseca.

História clínica:

Recém-nascido de sexo masculino com tumor palpável na glândula supra-renal direita descrita no caso por ecografia pré-natal (Fig. 1)

Exames complementares pré-natal:

βHCG: 12,000 IU/ml
αFP: 11,270 mg/ml
A.V.M: 0,09 mg/dl (até 100)

Ecografia & Resonância Magnética-Nuclear:

Correlacionam tumor quístico na supra-renal direita com 2,8 cm de diâmetro (Fig. 1, 2, 3).

Diagnóstico clínico:

Tumor da glândula suprarenal.

Terapêutica: Adrenalectomia direita de 1 semana de idade.



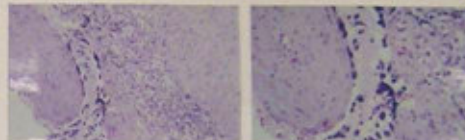
Exame Anátomo Patológico:

Macroscopia



4. Peça de adrenalectomia consistente de glândula suprarrenal com um nódulo sólido aderente, encapsulado, superfície lisa, amarelada, lúmen e cist acanhada.
5. O nódulo medeia aproximadamente 50% do tumor da glândula - grande o tumor preenchido por conteúdo heterogêneo. A parede do quisto consiste de epitélio e tecido conectivo com espessura de 1 a 2 mm. Não há outras lesões ou alterações em outras partes e a medula da glândula (2° e suprarenal).

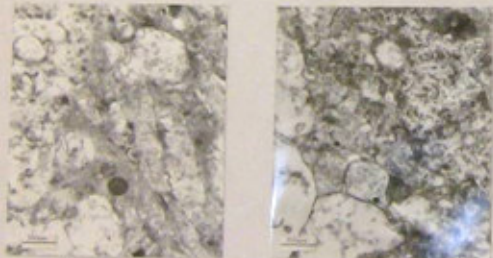
Microscopia óptica



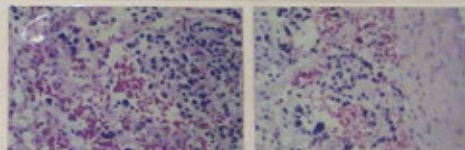
6. Identificação na superfície da tumorada espessura da cápsula que se desliga localmente em determinadas áreas e medula. A compressão e ruptura da cápsula para dentro é típica de alguns tipos de tumores, especialmente os fibrosos, mesodermiais, malignos e alguns tipos de tumores metastáticos. *Presença de células de tumor sólido, aderente e superficialmente de cápsula tumoral.

Microscopia Eletrônica

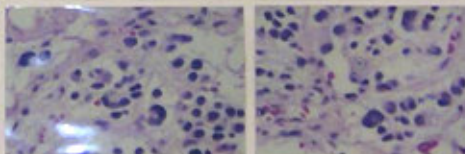
Exemplo em tumor



11. Identificação em grânulos citoplasmáticos alongados contendo filamentos intermediários (fibras cromáticas profundas) - tipo neuroblastoma.
12. Células pequenas são: adipócitos e células glândulas de tipo neuroblastoma (células).



7. A 8. A maioria das células tumorais é tipo neuroblastoma, no epitélio por espessura variando de 10 a 20 micrômetros, com espessura total de 10 a 20 micrômetros. (1) conteúdo do quisto consiste de conteúdo neuroblastomatoso e células tumorais diferenciadas em vários tipos de neuroblastoma (tipo neuroblastoma).



10. As células são células de tumor presentes na medula e consistem de células de neuroblastoma neuroblastomatoso, com espessura total de 10 a 20 micrômetros e células tumorais diferenciadas em vários tipos de neuroblastoma (tipo neuroblastoma).
11. Exemplos característicos de células glândulas de tipo neuroblastoma (células) em tumor.

Não se identificou tecido da cápsula tumoral nem da cápsula glândula.

Imunohistoquímica:

Vimentina	+
N.C.E	+
CD117	+
CD119	+
CD133	+
CD138	+
CD146	+
CD151	+
CD166	+
CD184	+
CD200	+
CD244	+
CD271	+
CD302	+
CD326	+
CD349	+
CD44	+
CD47	+
CD54	+
CD59	+
CD63	+
CD66	+
CD71	+
CD74	+
CD81	+
CD84	+
CD90	+
CD95	+
CD105	+
CD106	+
CD107	+
CD108	+
CD109	+
CD110	+
CD112	+
CD113	+
CD114	+
CD115	+
CD116	+
CD117	+
CD118	+
CD119	+
CD120	+
CD121	+
CD122	+
CD123	+
CD124	+
CD125	+
CD126	+
CD127	+
CD128	+
CD129	+
CD130	+
CD131	+
CD132	+
CD133	+
CD134	+
CD135	+
CD136	+
CD137	+
CD138	+
CD139	+
CD140	+
CD141	+
CD142	+
CD143	+
CD144	+
CD145	+
CD146	+
CD147	+
CD148	+
CD149	+
CD150	+
CD151	+
CD152	+
CD153	+
CD154	+
CD155	+
CD156	+
CD157	+
CD158	+
CD159	+
CD160	+
CD161	+
CD162	+
CD163	+
CD164	+
CD165	+
CD166	+
CD167	+
CD168	+
CD169	+
CD170	+
CD171	+
CD172	+
CD173	+
CD174	+
CD175	+
CD176	+
CD177	+
CD178	+
CD179	+
CD180	+
CD181	+
CD182	+
CD183	+
CD184	+
CD185	+
CD186	+
CD187	+
CD188	+
CD189	+
CD190	+
CD191	+
CD192	+
CD193	+
CD194	+
CD195	+
CD196	+
CD197	+
CD198	+
CD199	+
CD200	+

Agradecimento:

Foi possível obter ao Professor F. J. Berry, F.R.C.Path., pelo seu apoio na confirmação do diagnóstico e por nos chamar a atenção para a importância histológica (1).

1. Kurokiuchi H.P.W. et al. Ultra-structural, Cytochemical and Immunohistochemical Studies of Neuroblastoma. *Journal of Ultrastructural Medicine*, 1993, 18: 1-27.

Evolução clínica

A criança evoluiu satisfatoriamente e apresenta desenvolvimento normal 7 meses após a cirurgia.

Discussão

A Microscopia Eletrônica permite estabelecer o diagnóstico definitivo de Neuroblastoma. A confirmação de níveis elevados de A.V.M. ou de epinephrine é provavelmente devido à massa total de tumor no fígado. Este facto aliado a níveis elevados de αFP, de βHCG, os resultados equívocos dos marcadores histológicos permitem o diagnóstico diferencial de tumor de células germinativas.

Neuroblastoma quístico é uma variante extremamente rara, cuja incidência aumenta recentemente devido ao uso da ecografia pré-natal (1). A biologia natural deste tumor é desconhecida, mas a maioria dos casos descritos tem demonstrado um comportamento benigno não requerendo tratamento adjuvante. É portanto importante estabelecer este diagnóstico para evitar terapia adjuvante desnecessária. Devido à raridade da massa tumoral existente neste e na maioria dos casos descritos, a aplicação da classificação do prognóstico de Strödel, é controversa.