Atenção, pode ser câncer!

HSVP
Hospital São Vicente de Paulo

NEUROBLASTOMA : O QUE É ISTO?

O que é neuroblastoma?

Neuroblastoma é o nome dado a uma neoplasia maligna da infância derivada de células com origem na crista neural do embrião.

O grau, o tipo, a diferenciação e a localização da simpatogônia após a migração a partir da crista neural dá origem aos diferentes tecidos normais do sistema nervoso simpático, incluindo os gânglios espinhais simpáticos e as células cromafins da adrenal.

O neuroblastoma, por sua origem celular, surgirá com mais frequência nestas localizações de migração.

Do ponto de vista histopatológico, trata-se de uma das neoplasias de "pequenas células azuis e redondas" da infância que inclui também os sarcomas, linfomas e outras neoplasias.

Apesar disto, hoje há pouca dificuldade em distingui-lo dos demais devido a presença de marcadores imunohistoquímicos.

Sua importância, por sua vez, reside no fato de ser o tumor sólido extracraniano mais comum em crianças, responsável por cerca de 7 a 8% de todos os cânceres da infância.

A prevalência é de aproximadamente 1 caso para cada 7000 nascimentos vivos, o que corresponde a cerca de 800 novos casos por ano nos Estados Unidos.

Outro fato interessante é que o neuroblastoma é o câncer mais frequentemente diagnosticado no período neonatal.

A distribuição dos casos mostra que existe um pico de diagnósticos até 18 meses de idade com um grande número de crianças sendo diagnosticadas com até 1 mês de vida.

Trata-se também de uma neoplasia extremamente desafiadora, já que sua apresentação pode variar desde uma regressão espontânea ou maturação,mais frequente nos recém-nascidos, até uma doença extremamente resistente e fatal, em especial em crianças mais velhas.

Atualmente, o estudo das alterações genômicas e biológicas do tecido tumoral tem identificado diferentes características e padrões de expressão que permitem classificar melhor o grau de agressividade desta neoplasia.

Causa

A etiologia é desconhecida e, até o momento, nenhum dado existe mostrando um papel de exposições ambientais. Nenhuma exposição pré-natal ou pós-natal a drogas, agentes químicos, vírus ou radiação tem sido associada ao neuroblastoma.

Há, por outro lado, uma associação entre anomalias congênitas, especialmente cardíacas ou urogenitais, e neuroblastoma cujos mecanismos restam a esclarecer.

Manifestações Clínicas

Neuroblastomas podem surgir na adrenal ou em qualquer local ao longo da cadeia simpática, sendo que a maior parte ocorre no abdômen(75%).

Tumores adrenais ocorrem com mais frequência em crianças maiores (40%) quando comparado com recém-nascidos (25%). Já entre estes últimos, as neoplasias costumam ser mais frequentemente localizadas na região cervical ou torácica.

Os sinais e sintomas refletem a localização do tumor primário e doença metastática.

As massas abdominais podem cursar com queixas de dor, mas tumores menos agressivos podem ser completamente assintomáticos ou até mesmo serem achados acidentalmente. O exame físico frequentemente revela uma massa abdominal dura e fixa com limites difíceis de definir.

O envolvimento hepático com doença metastática é mais frequente em recém-nascidos e pode cursar até mesmo com disfunção respiratória por restrição.

Alguns sinais e sintomas clássicos são associados com neuroblastoma metastático e devem ser de conhecimento do Pediatra:

1. Proptose e equimose periorbitária: resultante de infiltração óssea periorbital (Figura1), podem ser muitas vezes confundidos com maus tratos.
2. Dor óssea e alterações no hemograma: doença óssea e infiltração medular podem causar irritabilidade, além de anemia, sangramento ou infecções.
3. Envolvimento cutâneo: praticamente exclusivo de recém-nascidos, caracterizado por nódulos subcutâneos indolores e azulados.

Bibliografia:

1.BRODEUR, G.M.; HOGARTY, M.D. et al. Neuroblatoma. In: Pizzo PA and Poplack DG (Orgs). Principles and Practice of Pediatric Oncology

7.Ed. Philadelphia PA, Wolters Kluver, 2016. Cap. 30 p. 771-792.

Figura1. Equimose periorbitária em criança com neuroblastoma metastático

Outra característica única do neuroblastoma é a síndrome paraneopláica presente em 2 a 3 % das crianças denominada síndrome o psoclonus-mioclunus (OMAS) que se caracterizada por movimentos rápidos e caóticos dos olhos, ataxia e mioclonia. A maior parte das crianças com esta síndrome costuma ter uma doença localizada e prognóstico favorável.

Já a síndrome de secreção de vasopeptídeo intestinal (VIP) consiste em uma diarréia líquida intratável associada com distensão abdominal, hipocalemia e desidratação. A maior parte dos tumores associados a esta síndrome são maduros histologicamente com prognóstico favorável, sendo que a remoção cirúrgica do tumor geralmente ocasiona resolução completa dos sintomas.

Conduta na Suspeita Clínica

Pode ser confundido com uma série de outras neoplasias assim como condições não neoplásicas. Em caso de suspeita, o paciente deverá ser encaminhado a um serviço que disponha de Oncologia Pediátrica para avaliação e eventual tratamento.

Tratamento

O tratamento é ajustado a cada paciente e sua doença, podendo variar desde um tratamento cirúrgico exclusivo até um tratamento combinado com quimioterapia, radioterapia e transplante de células hematopoiéticas.

Realização:

HSVP Hospital São Vicente de Paulo

Apoio:

SPRS Sociedade de Pediatria do Rio Grande do Sul

GRUPO REGIONAL DE ESTUDOS EM LEUCEMIAS E HEMOPATIAS DA INFÂNCIA

HSVP
Rua Teixeira Soares, 808 Passo Fundo/RS Centro
CEP: 99010-080 Tel.: (54) 3316.4000 www.hsvp.com.br

Mais informações:
http://heprgs.wordpress.com

Mariana Michalowski
Professora do Departamento de Pediatria/UFRGS
Serviço de Oncologia Pediátrica/HCPA
Doutorado na Université Joseph