# Neuroblastoma a localizzazione muscolare: descrizione di un caso

Muscular location of neuroblastoma: a case report

Siracusa F.\*, Tomà P.\*\*, Timitilli A.\*\*\*, Agosta E.\*, Viscardi E.\*\*\*, Fabbretti G.\*\*\*, De Bernardi B.\*\*\*

Index words: Neuroblastoma, Risonanza Magnetica.

### Extract

An unusual case of abdominal neuroblastoma, whose extention involved the psoas muscle, leading to an ultrasonographic and Magnetic Resonance imaging simulating an haematoma, is described. Histology disclosed the malignant nature of the muscle mass. The Authors discuss the value of the new imaging techniques and in particolar of Magnetic Resonance in the diagnostic work-up of paediatric malignancies.

# Caso clinico

T.V., bambina di anni 6, nel maggio 1989 presenta febbricola e dolore al fianco destro irradiato all'arto inferiore omolaterale, apparentemente insorti dopo caduta. Una ecografia addominale evidenzia la presenza di massa piriforme (diametro massimo 6 cm), a struttura disomogenea e margini netti.

Una risonanza magnetica (RM) eseguita con apparecchio da 0.5 T a breve distanza di tempo dal precedente esame precisa che la neoformazione è localizzata nel contesto del muscolo ileopsoas di destra. La massa presenta un segnale elevato nelle frequenze SE sia T1 che T2 pesate, come si osserva nell'ematoma subacuto (figg. 1-2A-2B).

Con il sospetto di una lesione di natura traumatica, la bambina viene sottoposta ad intervento di lombotomia destra. All'esplorazione dello spazio retroperitoneale il chirurgo reperta "una tumefazione facente corpo con il muscolo psoas, delle dimensioni di 5x3 cm, a superficie liscia, che appare ripiena di sangue parzialmente coagulato. Svuotamento della cavità ed isolamento della pseudocapsula". L'esame istologico rivela inaspettatamente trattarsi di neuroblastoma indifferenziato, in gran parte emorragico-necrotico. L'elevata escrezione urinaria degli acidi vanilmandelico ed omovanillico (36 e 27 mg/24h, rispettivamente), l'elevato livello sierico dell'LDH (1490 UI/l) e della ferritina (199 ng/ml), ed infine il reperto di tipiche "pseudorosette" nel midollo emopoietico confermano la diagnosi di neuroblastoma. Nel decorso post-operatorio, dopo un temporaneo miglioramento soggettivo, riprende il dolore lombare con carattere in-

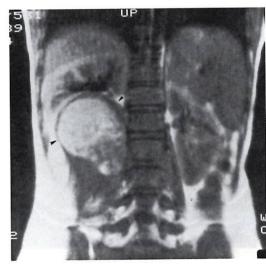


Fig. 1

RM: sequenza SE/T1 pesata. Sezione coronale dell'addome. Presenza di massa paravertebrale destra (frecce) che disloca in alto il rene omo-laterale. Evidente iperintensità del segnale.

MR: SE/T1 weighted sequence. Coronal scan of the abdomen. Presence of hyperintense mass on the right of the spine (arrows) with dislocation of the kidney.

gravescente fino alla immobilità antalgica degli arti inferiori. La RM dimostra ora una formazione tumorale paravertebrale destra isointensa in T1 con un netto ipersegnale in T2 a livello delle vertebre L1-L2, del diametro di 2x1 cm, che entra nello speco vertebrale causando compressione midollare (figg. 3A-3B).

Essa fa inoltre sospettare una infiltrazione neoplastica riguardante tutti i corpi vertebrali, che appaiono ipointensi in T1 e disomogeneamente iperintensi in T2 (fig. 4).

La scintigrafia con metaiodobenzilguanidina (I-131 MIBG) è positiva a livello della colonna, dei femori e del bacino; quattro aspirati midollari e due biopsie ossee confermano il dato scintigrafico.

Definita la diagnosi di neuroblastoma disseminato, viene iniziata terapia secondo il Protocollo AIEOP NB-891 con pronta risposta soggettiva, miglioramento fino alla scomparsa della componente dolorosa e ripresa della normale deambulazione. La remissione completa viene documentata dopo quattro mesi. Otto mesi più tardi si assiste ad una ripresa della malattia a livello midollare ed osseo, che porta al decesso nel luglio 1991, a 26 mesi dalla diagnosi.

Clinica Chirurgica Pediatrica - Palermo.

Servizio di Radiologia - Ist. G. Gaslini - Genova.

\* Divisione IV\* Pediatria - Ist. G. Gaslini - Genova.

\* Servizio di Anatomia Patologica - Ist. G. Gaslini - Genova.

Gli estratti vanno richiesti a (address for reprints): Dr. De Bernardi B. -Ist. G. Gaslini - Largo G. Gaslini, 5 - 16148 Genova (Italia).



Fig. 2A



Fig. 2B

Fig. 2A-2B

RM: sequenza SE/T1 (A); sequenza SE/T2 (B). Sezioni assiali a livello pancreatico. La massa retroperitoneale destra appare iperintensa nei differenti tipi di acquisizione.

MR: SE/T1 sequence (A); SE/T2 sequence (B). Axial scans on pancreatic level. The tumor is hyperintense in all sequences.

## Discussione

Il caso qui descritto presenta, a nostro modo di vedere, alcuni aspetti degni di interesse. Il primo di essi è dato dalla presentazione endomuscolare di una neoplasia, il neuroblastoma, che certamente non origina in tale sistema. Benché sia esperienza comune che il neuroblastoma nella sua estensione tende ad infiltrare le strutture circostanti, muscolatura compresa, tuttavia un reperto così chiaro di localizzazione intramuscolare appare eccezionale. Nel caso da noi segnalato, la neoplasia originava dai gangli paravertebrali addominali ed è verosimile che il suo accrescimento in senso laterale e posteriore abbia coinvolto la muscolatura paravertebrale interessando in particolare il muscolo ileo-psoas, ivi acquisendo uno sviluppo di insolite dimensioni.

Il secondo aspetto è costituito dalla conformazione assunta dalla neoplasia nel contesto muscolare: essa infatti



Fig. 3A



Fig. 3B

Fig. 3A-3B

RM: sequenza SE/T1 (A); sequenza SE/T2 (B). Sezioni assiali del rachide lombare. Presenza di piccola massa paravertebrale destra isointensa in T1 e iperintensa in T2 (freccia). È evidente una propaggine intraspinale (punta di freccia).

MR: SE/T1 sequence (A); SE/T2 sequence (B). Axial sections of lumbar spine. Presence of a small mass on the right of the spine, isointense on T1 and hyperintense o T2 (arrow). Intraspinal extention is evident (arrow head).

non solo appariva alla RM come una lesione emorragica, ma anche alla ispezione chirurgica aveva le caratteristiche tipiche dell'ematoma. Solo l'esame istologico, unito ad altri elementi clinici nel frattempo emersi (segni di compressione midollare), ha potuto orientare correttamente verso la diagnosi di neoplasia. Benché l'anamnesi della piccola paziente includa un trauma in sede lombare, l'aspetto emorragico, più che la conseguenza di un insulto traumatico, si spiega piuttosto con l'emorragia endotumorale, fenomeno tutt'altro che insolito nel neuroblastoma altamente indifferenziato.

Un terzo aspetto degno di interesse è dato dalla documentazione della lesione con RM. Questa tecnica per immagini, solo recentemente entrata nella diagnostica strumentale in oncologia pediatrica, appare particolarmente effi-

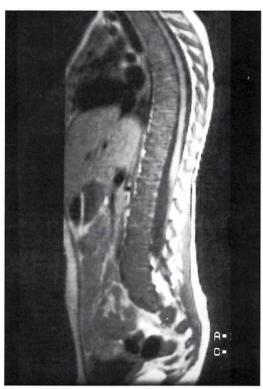


Fig. 4

RM; sequenza SE/T1. Sezione sagittale del rachide. Diffusa ipointensità dei corpi vertebrali (isointensi rispetto ai dischi intervertebrali) legata alla sostituzione midollare.

MR: SE/T1 sequence. Sagittal scan of the spine. Hypointensity of the vertebral bodies caused by diffuse neoplastic infiltration.

cace nel bilancio di estensione del neuroblastoma. La possibilità di ottenere con essa immagini multiplanari consente una valutazione tridimensionale e la diretta visualizzazione di eventuali propaggini intraspinali della massa. Inoltre, l'intrinseca alta risoluzione di contrasto della tecnica legata alla multiparametricità, permette di precisare i margini della neoplasia e di definirne i rapporti con le strutture vascolari<sup>23</sup>. Queste caratteristiche rendono la RM un valido mezzo non invasivo per il giudizio di operabilità ed il controllo del paziente nel tempo. Nel caso specifico, la RM pur consentendo una ottima visualizzazione della lesione, non ha contribuito al corretto indirizzo diagnostico. Solitamente il neuroblastoma è caratterizzato da lunghi tempi di rilassamento T1 e T24. La vasta componente emorragica presente è all'origine del quadro atipico osservato. In tal senso è utile sottolineare come questo caso ridimensioni il ruolo della RM nella diagnosi differenziale tra neuroblastoma ed ematoma della surrenale basata sulle differenti caratteristiche di segnale 56.

La RM permette infine di riconoscere l'infiltrazione del midollo osseo da parte di neuroblasti con elevata specificità (attorno al 90%), quando il dato è confortato dalla positività di aspirato e biopsia midollare e della scintigrafia con metaiodobenzilguanidina <sup>4</sup>. La RM non è tuttavia in grado di differenziare il tessuto neoplastico dalle modificazioni fibrotiche che si instaurano dopo chemioterapia citoriduttiva, né di visualizzare eventuali calcificazioni, meglio definite dalla tomografia computerizzata (TC) <sup>5</sup>.

Tutto ciò permette di confermare l'importanza dalla RM in oncologia pediatrica come esame non invasivo a complementamento di quelli esistenti e allo scopo di ottenere una più significativa diagnosi per immagini utile nella valutazione di malattia e della sua evoluzione.

#### **BIBLIOGRAFIA**

De Bernardi B., Carli M., Casale F., et al. Standard and high dose Peptichemio and Cisplatin in disseminated poor-risk neuroblastoma.

J. Clin. Oncol., 1992. In corso di stampa.

<sup>2</sup> Smith F.W., Cherryman G.R., Redpath T.W., et al. The nuclear magnetic resonance appearences of neuroblastoma. Pediatr. Radiol., 1985, 15: 329.

<sup>3</sup> Vasile N.

Imagerie par résonance magnetique. Corps entier.

Vigot, Paris, 1988: 416.

<sup>4</sup> Dietrich R.B., Kangarloo H., Lenarsky C., et al. Neuroblastoma: role of magnetic resonance imaging. Am. J. Roentegenol., 1987, 148: 937.

<sup>5</sup> Couanet D., Geoffray A.

Etude en imagerie par résonance magnetique (IRM) des métastases ostéomedullaires du neuroblastome.

Bull Cancer, 1988, 75: 91.

<sup>6</sup> Fletcher B., Kopiwoda S., Strandjord S., et al. Abdominal neuroblastoma: magnetic resonance imaging and tissue characterization.

Radiology, 1985, 155: 699.