



12º COBRAPEM

Congresso Brasileiro Pediátrico
de Endocrinologia e Metabologia

31 de maio a 03 de junho de 2017

Rio de Janeiro . RJ

Trabalhos Científicos

Título: Carcinoma Adrenal Em Lactente De 2 Meses

Autores: DANIELA DE OLIVEIRA FRANCO LUBE; CHRISTINA CRUZ HEGNER; RACHEL MOCHELIN DIAS COELHO

Resumo: INTRODUÇÃO: As neoplasias de glândulas supra-renais são originadas de diversos tipos histológicos tendo quadro clínico variado conforme o tipo de produção hormonal. Podem secretar corticosteroides, aldosterona ou esteroides sexuais. Sua incidência é maior em crianças menores de 5 anos e na 4ª e 5ª décadas de vida. Observado na literatura associação da mutação p53 R337H em pacientes com tumores do córtex adrenal. O tratamento é cirúrgico ou quimioterapia se cirurgia não definitiva. DESCRIÇÃO DO CASO: ICB, feminino, 4 meses, história de pubarca de início aos 2 meses. Mãe nega intercorrências ou uso medicações no pré-natal. Teste do pezinho normal em 22/09/14 17 OHP 14,70 (VR: 19), repetido no 32º dia de vida 22/10/14 17OHP 23,90. Ao exame com acne em face, obesidade, abdome distendido e massa palpável em fossa ilíaca direita, pubarca e clitoromegalia. Exames detectaram 17 OHP 42,6 (VR: 19), aldosterona 224, cortisol 37,49, potássio 5,7, sódio 136 e composto S 26. Ultrassom abdominal evidenciou tumor adrenal à direita 5,7cm x 3,1 cm. Encaminhada para cirurgia, patologia confirmou câncer adrenal. Avaliação genética identificou mutação p53 p.R337H, tendo herdado essa mutação da mãe. COMENTÁRIOS: Esse caso é de grande importância para nosso Estado mostrando que a mutação encontrada em 70 a 90% dos pacientes pediátricos brasileiros com tumor adrenocortical existe no Espírito Santo, apesar de ser um estado de baixa incidência de tumor adrenal. Essa família precisará de seguimento com oncogeneticista, devido ao aumento significativo do risco desenvolver outros tumores na vida adulta.