

14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012
São Paulo - SP



Trabalhos Científicos

Título: Rbdomiossarcoma Do Trato Biliar Em Crianças: Relato De Caso

Autores: VALOIS CM, BATISTA LPC, MATTAR RHGM, AZEVEDO RA, MEDEIROS K, SALZEDAS NETO AA, , , ,

Resumo: Introdução: Rbdomiossarcoma é um tumor de origem músculo-esquelética que embora raro na árvore biliar, corresponde à causa de neoplasia biliar obstrutiva mais comum em crianças. Na maioria das vezes apresenta-se como uma doença localizada, curável com terapia combinada. Caso: Paciente feminina, 3 anos, com investigação inicial procura atendimento por icterícia, colúria e acolia há 2 meses. Apresenta hepatomegalia, sem sinais de hepatopatia crônica. Exames TGO 514, TGP 311, FA 6650, GGT 1632, BT-15,4/BD 13. Sorologias negativas para hepatite A e C, hepatite B imune. Ultrassom fígado dimensões aumentadas, heterogêneo. Internada para investigação e biópsia hepática. Dosado DHL 539. Ressonância com dilatação das vias biliares intrahepáticas, área de hiperdensidade compatível com edema/infecção adjacente a confluência de ductos hepáticos, vesícula biliar distendida, dilatação do colédoco. Biópsia hepática com hepatopatia crônica de padrão biliar, intensa colestase, colangite, lesão dos ductos biliares primitivos. Optado por abordagem cirúrgica. Ultrassom pré-operatório fígado aumentado, ecotextura heterogênea, em hilo massa heterogênea, hipocogênica, margens mal definidas e irregulares, aspecto cístico de permeio com Doppler, dilatação vias biliares intra e extra hepáticas com tortuosidade do ducto cístico e conteúdo hipocogênico no seu interior. Realizado derivação bileodigestiva. Na biópsia hepática revelou-se rbdmiossarcoma embrionário, perfil imunohistoquímico compatível. Comentário: Rbdomiossarcoma da árvore biliar acomete preferencialmente crianças com idade média de três anos com certa predominância no sexo masculino. A apresentação clínica típica é icterícia intermitente com ou sem distensão abdominal, febre e anorexia. O tratamento consiste em ressecção cirúrgica associada a quimioterapia e radioterapia o que recentemente aumentou significativamente sobrevida livre de doença.