

Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Carcinoma Adrenocortical Produtor De Andrógenos Em Hospital Pediátrico Quaternário.

Autores: Introdução: O carcinoma adrenocortical produtor de andrógenos é raro, agressivo e o tratamento de alta morbimortalidade. A incidência estimada é de 0,2-0,3 casos novos por milhão a cada ano em menores de 20 anos de idade. No sudeste do Brasil, no entanto, a incidência é 10 a 15 vezes maior devido à presença da mutação do gene fundador TP53. Objetivos: Paciente do sexo feminino com queixa de dor abdominal em flanco esquerdo aos 10 anos e 7 meses. Realizou ecografia de abdome com nódulo em rim esquerdo, mas não prosseguiu a investigação etiológica devido a melhora clínica. Após 2 meses do início do quadro, a dor abdominal recidivou associada à hipertensão arterial sistêmica e aceleração do estadiamento puberal (M4P4). Na tomografia de abdome, identificou-se lesão expansiva na adrenal esquerda, medindo 9,1x7,6x6,7cm e linfonodos paraórticos proeminentes, de até 9mm. Nos exames pré-operatórios, as dosagens séricas de sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEAS), testosterona e androstenediona eram elevadas. O hormônio adrenocorticótropico, cortisol 8 horas, ácido vanilmandélico, catecolaminas séricas, metanefrinas urinárias, renina e aldosterona eram normais. Foi aventada a hipótese de carcinoma adrenocortical produtor de andrógenos e a ressecção foi realizada aos 11 anos. Anatomopatológico: peso 358g. Imunohistoquímica sugestiva de carcinoma adrenocortical (KI67 90%, A103 positivo fraco e irregular, NSE positivo irregular, CD65 positivo, sinaptofisina positivo, inibina alfa positivo). No pós-operatório, os níveis de DHEAS, testosterona e androstenediona normalizaram. Fez 8 ciclos de quimioterapia, protocolo COG ARAR0332, durante 7 meses após a cirurgia e tratamento adjuvante com mitotano após 3 meses do início da quimioterapia (dose inicial de 1,5g/m²/dia até dose de 2,9g/m²/dia) durante 9 meses, com mitotanemia máxima de 7,1mg/L. Após o tratamento, evoluiu com hipocortisolismo e hipotireoidismo sendo indicada reposição hormonal. Posteriormente, realizou teste genético que confirmou a síndrome de Li-Fraumeni associada a variante R337H no gene TP53. Metodologia: Resultados: Conclusão: Pacientes pediátricos com sinais clínicos de aceleração puberal iso ou heterossexual devem ser investigados sendo o carcinoma adrenocortical produtor de andrógenos uma possibilidade clínica. A ressecção tumoral é o tratamento curativo. Pacientes com marcador Ki-67 fortemente positivo (escore maior ou igual a 20%), podem se beneficiar de terapia adjuvante com quimioterapia à base de cisplatina e mitotano, sendo que esse último demonstrou resultados melhores na população pediátrica quando administrado por um mínimo de 6 meses e nível sérico de mitotanemia superior a 14 mg/L. Neste relato de caso, o tratamento com mitotano foi descontinuado devido à baixa tolerabilidade e aos efeitos adversos apresentados pela paciente. Outros estudos também relataram a dificuldade em concluir o tratamento devido à alta toxicidade associada a essa terapia combinada.

Resumo: CINTHIA MARES LEÃO (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), ANA CRISTINA DE ARAÚJO BEZERRA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), MICHELE BATISTA SPENCER HOLANDA ARANTES (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), NAIARA VIUDES GARCIA MARTINS NÓBREGA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), KARINE SANTIELLE PEREIRA MALHEIROS (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), CAROLINA FONTENELLE E SILVA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), TIAGO SILVA TONELLI (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), NATIELLY ALEIXO INÁCIO (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), LETÍCIA REIS KALUME (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), CAMILA PEDATELLA JAIME (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), GABRIELA RAMOS DO AMARAL (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR), JULIANA COSTA REIS CESTAROLLI (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR)