



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Tumores Adrenocorticais Na Infância E Adolescência Associados à Mutação Germinativa E Hereditária R337h Do Gene Tp53: Alerta Para As Regiões Sul E Sudeste Do Brasil

Autores: MARIA JOSÉ MASTELLARO (CENTRO INFANTIL BOLDRINI E PÓS GRADUAÇÃO EM SAUDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE DA FCM-UNICAMP); ANA LUIZA SEIDINGER (CENTRO INFANTIL BOLDRINI); ISABEL CAMINHA (CIPOI-UNICAMP); SIMONE AGUIAR (CENTRO INFANTIL BOLDRINI); ANTONIO BARROS FILHO (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DA FCM UNICAMP); ANDRES YUNES (CENTRO INFANTIL BOLDRINI); ANTONIO OLIVEIRA (DEPARTAMENTO DE CIRURGIA DA FCM UNICAMP)

Resumo: No sul e sudeste o tumor adrenocortical (TAC) em crianças é 15 vezes mais frequente que em outras regiões do Brasil e do mundo e, na grande maioria dos casos, associado à mutação germinativa e hereditária do gene supressor de tumor TP53, localizada no éxon 10 do braço curto do cromossoma 17, denominada R337H do gene TP 53. Objetivos: chamar a atenção para o diagnóstico precoce dos TACs na infância, sua correlação com a síndrome familiar de câncer e relatar a experiência do Centro Infantil Boldrini(CIB). Pacientes e Métodos: 105 pacientes foram analisados quanto ao diagnóstico e sobrevida. Um coorte de 61 pacientes de 60 famílias, foi acompanhada, em ambulatório específico, durante 12 anos e avaliada quanto ao estado de saúde, presença da mutação nos familiares e história familiar de câncer. Resultados: o CIB recebe cerca de 6 casos novos por ano, procedentes da região de Campinas, com alta prevalência da mutação, e sul do estado de Minas Gerais.Presença da mutação foi identificada em 90,7 %; sobrevida global de 76,5%. 70% dos pacientes foram diagnosticados em estádios precoces, porém aqueles com grandes tumores, ruptura à cirurgia e metástases apresentaram alta mortalidade. A exposição aos hormônios da adrenal na infância teve efeito no crescimento e na estatura final e a exposição prolongada ao mitotane resultou em insuficiência adrenal crônica entre os jovens. Houve maior risco de desenvolvimento de câncer, principalmente entre os parentes de 1º grau. Ca de mama, de laringe, SNC e trato gastrointestinal foram os tumores mais frequentes. Conclusões: devido a alta prevalência da mutação nessa região, elevada incidência de TCAs e à predisposição familiar ao câncer, alertamos para a importância da identificação da mutação, dos sinais e sintomas sugestivos de TCA, encaminhamento aos centros de referência e a vigilância de seus familiares.