



Trabalhos Científicos

Título: Rabdomiossarcoma Sem Foco Primário

Autores: ANA CAROLINA HOBI GONCHO (FAG); HENRIQUE LOPES (CEONC); VANESSA WANDEUR (FAG); TALLIANE BETTIN (FAG); LIZ PETERS (FAG); GABRIEL FAGUNDES (FAG); EDUARDO MAZAO MIRANDA (FAG); JOAO PAULO MOKVA (FAG); ALEXANDRE GALVAO BUENO (ANATOM)

Resumo: O rabdomiossarcoma (RMS) é um tumor maligno de origem mesenquimal, o terceiro tumor sólido maligno extracraniano mais comum em crianças e adolescentes. As variantes histológicas embrionária (ERMS) e alveolar (ARMS) são mais frequentes nestes pacientes. O pilar do tratamento é a terapia multimodal, que inclui cirurgia, quimioterapia (QT) com ou sem radioterapia. Relatamos o caso de uma paciente feminina, de 13 anos, sem tumor primário detectável, com metástase nodal como apresentação única. Veio ao serviço por linfonodomegalia axilar e supraclavicular direita com 7 meses de evolução, com maior diâmetro de 10cm. Relatava dor local, edema e parestesia em MSD. Laboratório com elevação de LDH e VHS, realizado biópsia da massa axilar cujo anátomo-patológico mostrou neoplasia maligna indiferenciada de pequenas células. Realizado imunoistoquímica com marcadores positivos para desmina, miogenina e PAX-5 e negativos para D30, citoceratinas de 40,48,50 e 50,6 kDa, fator de transcrição de células germinativas (OCT-3/4), proteína S100 e cromogranina A, com diagnóstico final de ARMS grau 3. Foi realizado revisão de lâmina, que confirmou este resultado. Realizou-se tomografia de tórax, pescoço e abdome total, e biópsia de medula óssea, sem achados. Como não havia tumor primário identificável, considerou-se como neoplasia estágio IV (primário oculto), grupo 4, passível de tratamento local e optou-se por tratamento com intenção curativa segundo o protocolo VAC e radioterapia. Os desfechos de adolescentes com RMS parecem ser piores do que em crianças, o que justifica uma abordagem mais agressiva. A presença de marcadores como PAX3 e FOXO1 é indicada como fator de mau prognóstico para pacientes com ARMS. Neste caso, a idade e a presença do marcador PAX-3 são marcadores que levam a um maior risco de recidiva. Destacamos a apresentação atípica simulando linfoma deste caso, cujo diagnóstico só foi feito com base na IHQ. O tratamento multimodal está se mostrando eficaz, com ótimo resultado inicial.