



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Paciente Com Síndrome De Beckwith-Wiedemann Associado À Tumor De Wilms.

Autores: DIELLY CHAVES MOREIRA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); ALICE MARIA PARENTE DE SÁ BARRETO VIEIRA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); LUANA KISSI QUEIROZ BRASIL (UNIVERSIDADE POTIGUAR); LUCIANA DE AGUIAR CORRÊA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); JOÃO IVANILDO DA COSTA FERREIRA NERI (UNIVERSIDADE POTIGUAR); JOSÉ GUILHERME CARDOSO FONTES DE LIMA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); JORGE JOSÉ SOUSA PINTO (UNIVERSIDADE POTIGUAR); VIRGÍNIA GEÓRGIA DE MEDEIROS COELHO LIMA (UNIVERSIDADE POTIGUAR); LUCAS HYAN MOUTA BEZERRA (UNIVERSIDADE POTIGUAR)

Resumo: INTRODUÇÃO: A síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) é uma alteração genética, com incidência de 1:12.000 a 1:13.700, ocorrendo no cromossomo 11p15.5. A SBW aumenta a predisposição a tumores embrionários, como Tumor de Wilms (TW), carcinoma adrenocortical e hepatoblastoma. DESCRIÇÃO DO CASO: Paciente masculino, 5 anos de idade, natural de Natal/RN e procedente de Parnamirim/RN. Procura atendimento no Hospital Infantil Varela Santiago, onde foi identificado ao exame físico macrocefalia, macroglossia, massa abdominal mal delimitada em hipocôndrio esquerdo alcançando a linha média, estendendo-se abaixo da cicatriz umbilical e aumento de bolsa escrotal esquerda. Foi realizada Tomografia Computadorizada de abdome total e Ultrassonografia de bolsa escrotal, os quais foram sugestivos de TW e varicocele, respectivamente. Foi realizado quimioterapia pré-operatória, segundo protocolo da Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica (SIOP) 2001. A cirurgia de Nefrectomia ocorreu no dia 17/05/2017 com ressecção total do tumor, analisado pelo anatomopatológico sendo confirmado o Nefroblastoma (TW) com anaplasia ausente. DISCUSSÃO: As características mais prevalentes da SBW são macrosomia, macroglossia e alterações da parede abdominal, as quais fazem parte dos critérios diagnósticos, mesmo na ausência do estudo do cariótipo. Está descrito em bases de dados que a presença das três anomalias citadas não é constante. Outros sinais sugestivos podem estar presentes, como o TW, que é o segundo tumor com maior frequência em pacientes com SBW, sendo 816 vezes superior ao da população em geral. Esta relação pode ser explicada pela presença de um dos genes do TW, WT2, o qual está localizado na região do cromossomo 11p15.5 da síndrome. O paciente do caso enquadra-se na condição clínica, apresentando macroglossia, macrocefalia e TW, corroborando com o diagnóstico de SBW. CONCLUSÃO: É observado que os portadores da SBW tem uma maior propensão a desenvolver o TW que a população em geral. Portanto, sendo necessário o acompanhamento periódico, de 3 em 3 meses.