



Trabalhos Científicos

Título: Rabdomiossarcoma De Próstata Em Criança Portadora De Neurofibromatose Tipo 1: Relato De Caso

Autores: ANA JÚLIA PEREIRA DE PAULA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), RICARDO PASQUINI NETO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), RAFAELA SARTORI TONIN (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), VALERIA MIDORI GUTOSKI YUKI (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), MARINA GUIMARÃES GUNTHER (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), JÉSSICA HELOISE CAMARGO DE LIMA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), JOÃO GABRIEL VICENTINI KARVAT (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), AMANDA GINANI ANTUNES (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), AYRTON ALVES ARANHA JUNIOR (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), ANA PAULA KUCZYNSKI PEDRO BOM (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: Introdução: O rabdomiossarcoma prostático é o principal tumor de próstata na criança. A neoplasia possui componente mesenquimal e comportamento altamente agressivo, podendo estar associada a síndromes de predisposição hereditária ao câncer. Descrição do caso: Paciente masculino, 4 anos, portador de neurofibromatose tipo 1 (NF1), admitido por quadro de disúria e bexigoma. Ao exame físico, apresentava tumoração em mesogástrio e hipogástrio, edema discreto em pênis e bolsa escrotal, assim como manchas café com leite difusas pelo tronco. Durante investigação complementar, ressonância nuclear magnética evidenciou lesão expansiva de aspecto neoplásico em escavação pélvica, sugestiva de rabdomiossarcoma. Na sequência, realizou-se biópsia excisional e o diagnóstico de rabdomiossarcoma com padrão embrionário foi confirmado. Assim, iniciou-se terapia neoadjuvante com quatro ciclos de Ifosfamida + Mesna, Vincristina D e Actinomicina D. Um mês após o término desse tratamento inicial, foi realizada cirurgia de ressecção total tumoral e procedidos cinco novos ciclos de quimioterapia com o mesmo esquema prévio. No momento, o paciente encontra-se em remissão completa. Discussão: Rabdomiossarcoma é o terceiro tumor sólido – fora do sistema nervoso central – mais comum em crianças. Apesar de ocorrer em apenas 5% dos pacientes com NF1, é importante ser aventada a relação entre as duas entidades. A neoplasia costuma acometer região de cabeça e pescoço, trato geniturinário e extremidades, sendo que 15 a 25% dos casos possuem metástases. O diagnóstico é confirmado por biópsia excisional e o tratamento consiste em ressecção cirúrgica, quimioterapia e radioterapia. Considerando a neurofibromatose como uma doença de caráter genético e hereditário, enfatiza-se a importância do aconselhamento genético dos parentes de primeiro grau do paciente. Conclusão: Relatamos um caso de rabdomiossarcoma prostático em paciente com neurofibromatose. O conhecimento da associação de ambas as condições é importante para o correto diagnóstico e manejo terapêutico, uma vez que o prognóstico costuma ser mais reservado nesses casos.