



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Tumor Rabdoide Maligno Extrarrenal De Partes Moles Em Neonato: Um Caso Raro

Autores: MARIA CONCEIÇÃO DE MEDEIROS SIMÕES (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ARTHUR DE ASSIS LEITE (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), FÁTIMA AYRINE PEREIRA DE LIMA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), GABRIELA MARTINS DE QUEIROZ (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ISABELLE TEIXEIRA CAMPOS DE CARVALHO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), LUARA DE CÁSSIA ALEXANDRE SILVA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ROBERTA SOBRAL DAISSON SANTOS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), TAÍSA DE ABREU MARQUES NOGUEIRA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), ANDRESSA VELLASCO BRITO COSTA EMERENCIANO (DEPARTAMENTO DE RESIDÊNCIA MÉDICA, HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), LUCIANA DE AGUIAR CORRÊA (DEPARTAMENTO DE RESIDÊNCIA MÉDICA, HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), WILSON CLETO DE MEDEIROS FILHO (DEPARTAMENTO DE RESIDÊNCIA MÉDICA, HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO)

Resumo: O tumor rabdoide maligno (TRM) possui incidência estimada de 1:1.000.000, afetando principalmente crianças até 3 anos, sendo incomum em neonatos. Este trabalho relata caso raro de neonato com TRM de localização atípica com desfecho fatal. Paciente, sexo masculino, 20 dias de vida, admitido por tumoração em região axilar direita desde o nascimento, de crescimento rápido, medindo 9,6 cm em seu maior eixo e exuberante vascularização à ultrassonografia Doppler e outra em mento, de menor dimensão. A tomografia de tórax revelou lesão expansiva sólida, contornos lobulados e limites parcialmente definidos, acometendo partes moles da região axilar direita, parede torácica e terço proximal de membro superior direito, com destruição óssea do segundo arco costal e invasão da cavidade torácica, com envolvimento de artéria e veias axilares. Realizada biópsia da lesão que demonstrou TRM extrarrenal com positividade de KI-67, NTRK e negatividade para INI-1. Durante procedimento, paciente apresentou intenso sangramento, evoluindo com instabilidade hemodinâmica. Realizada embolização do tumor, porém persistiu com sangramento local importante. Após oito dias de internamento, paciente evoluiu com hemorragia pulmonar e óbito. Tumores de partes moles ocorrem em cerca de 25% dos neonatos, sendo em sua maioria benignos. O TRM é ocorre principalmente em rins, sendo inicialmente descrita como uma variante do tumor de Wilms, e sistema nervoso central. Raramente acomete partes moles, devendo ser diferenciado de outros tumores como sarcoma epitelióide. Uma característica comum do TRM independente de localização é a mutação do gene SMARCB1. Esse tipo de tumor se caracteriza por ser volumoso, lobulado e com hipotenuação à tomografia. Pode conter áreas de hemorragia e necrose. Possui alta agressividade, aumentando rapidamente e volume e podendo metastizar para linfonodos, pulmão e fígado. No caso relatado, apresentava intenso sangramento, sendo feito diagnóstico diferencial inicialmente com hemangioma. Para diagnóstico, é necessária realização de biópsia com imunohistoquímica. Histologicamente, o TRM caracteriza-se por proliferação celular de células neoplásicas pouco diferenciadas com núcleos grandes e excêntricos, nucléolos proeminentes e inclusões eosinofílicas vítreas. Atualmente, ainda não existe um protocolo de tratamento bem definido e a letalidade em 6 meses chega a cerca de 90%. No caso relatado, o paciente não conseguiu iniciar tratamento devido complicações do quadro clínico. Conclusão: o TRM é um tumor raro com grande potencial letal. No caso relatado, houve um encaminhamento tardio ao serviço por se suspeitar inicialmente de uma afecção benigna. Nesse contexto, é importante ressaltar a necessidade de incluir o TRM no diagnóstico diferencial de tumores congênitos, para um início de terapêutica precoce devido alta agressividade do tumor.