

Tumor Rabdoide Primário do Rim Bilateral em Recém Nascido

Ângela Grassato de Carvalho, Júlia Dutra Balsanelli, Daniela Silva Rodrigues, Mônica dos Santos Cypriano
Instituto de Oncologia Pediátrica/GRAACC/UNIFESP - São Paulo/SP
pedgrassato@gmail.com; juliabalsanelli@hotmail.com; danielasilva@graacc.org.br; monicacypriano@graacc.org.br

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, nascida via parto vaginal a termo (idade gestacional de 40 semanas). Internada em UTI neonatal por presença de massa abdominal palpável à esquerda e tratamento de sepse neonatal de foco urinário. Realizou ultrassonografia de aparelho urinário que evidenciou formação expansiva renal bilateral, maior à esquerda. Durante internação evoluiu com crescimento de massa em mama direita. Em tomografia de tórax foi visualizado nódulo em partes moles em topografia de broto mamário de 2,0 cm x 1,8 cm. Em tomografia de abdome: expansiva massa renal heterogênea bilatero medindo cerca de 7,1 x 7,3 x 8,8 cm (LL x AP x CC) à esquerda e 2,7x 2,1 x 2,8 cm (LL x AP x CC) à direita, com áreas de necrose de permeio e sem calcificações. Coletados os marcadores tumorais BHCG, alfa-fetoproteína, HVA e VMA, todos negativos.

Paciente submetida à biópsia renal e de mama guiada por ultrassonografia e anatomopatológico foi compatível com Tumor Rabdoide Renal Bilateral, confirmado por imunohistoquímica com: INI-1 com perda de expressão; Desmina negativo; AE1/AE3 positivo; BCOR positivo focal; Vimentina positivo; PantrK negativo para padrão nuclear; Actina de músculo liso negativo; Miogenina negativo; Ciclina D1 positivo focal. Com diagnóstico confirmado, paciente iniciou tratamento seguindo protocolo terapêutico EU-RHAB 2021.



DISCUSSÃO

Massas abdominais são frequentes em recém-nascidos, sendo maioria delas benignas e de origem renal. Neoplasias renais representam 7% dos diagnósticos de câncer em crianças e destes, 2% são por tumores rabdoides. O tumor rabdoide renal é agressivo, e geralmente apresenta doença avançada ao diagnóstico. A incidência de tumor em ambos os rins é de apenas 9%. Os sítios metastáticos mais comuns envolvem pulmões, linfonodos e fígado (sendo rara a descrição de metástase em partes moles), e a apresentação clássica inclui hematuria, febre, hipertensão e distensão abdominal.

COMENTÁRIOS FINAIS

Independentemente da natureza da massa renal, a intervenção precoce é necessária salvar o rim e o paciente.

