

IV SEMANA DO CONHECIMENTO

COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017



Marque a opção do tipo de trabalho que está inscrevendo:

Resumo

Relato de Caso

TUMOR ESTROMAL GASTROINTESTINAL ASSOCIADO À PARAGANGLIOMA EM PACIENTE PEDIÁTRICO.

AUTOR PRINCIPAL: Andreza Maldaner

CO-AUTORES: Amanda Kupske Gatelli, Fernanda Tisott Burtet, Gabriel Juan Kettenhuber Costa, Gabriela Spessatto, Maiara Cristine Macagnan

ORIENTADOR: Rubens Rodriguez

UNIVERSIDADE: Universidade de Passo Fundo

INTRODUÇÃO:

Tumores do estroma gastrointestinal (GIST) são tumores raros, de origem provável nas células intersticiais de Cajal, ocorrem, principalmente, no estômago e apresentam uma mutação no gene KIT [1]. Já, o Paraganglioma é um tumor neuroendócrino raro, maligno ou benigno, originado das células cromafinas localizadas nos gânglios simpáticos extra-adrenais, de prevalência de 2-8/1.000.00 pessoas por ano [2]. Ambos os tumores são extremamente incomuns na infância. Os GISTs têm prognóstico de sobrevida em 5 anos em torno de 5-20% quando tumores grandes [1], enquanto os paragangliomas malignos têm a sobrevivência em 5 anos em torno dos 50% [3.] A divulgação para o meio médico de um caso raro de GIST com paraganglioma é essencial, dado a sua raridade, ao conhecimento limitado sobre tais doenças e à necessidade de consolidar referências médicas sobre esses assuntos.

DESENVOLVIMENTO:

O trabalho foi obtido através da análise de exames anatomopatológicos, imuno-histoquímicos, revisão de literatura e prontuário, com autorização prévia do paciente e responsável.

O laudo patológico da peça cirúrgica retirada do paciente foi positivo para tumor estromal gastrointestinal do tipo epitelióide (GIST), com índice proliferativo de 15%. Sabe-se que esse tipo de neoplasia é rara em crianças e quando atinge essa faixa etária costuma estar incluído em síndromes familiares, como a tríade de Carney e a síndrome de Carney-Stratakis. O estudo imunohistoquímico do paciente demonstrou positividade para os anticorpos C-Kit, DOG1, CD34 e Ki-67, não havendo positividade com os anticorpos S100 e Actina. Atualmente, a expressão do KIT permite identificar o

IV SEMANA DO CONHECIMENTO

COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017



grupo de tumores dos GISTs, visto que as demais neoplasias de músculo liso carecem de mutações neste gene. O tipo epitelióide compreende cerca de 20% dos casos da neoplasia e em mais de 90% dos casos, há mutações no gene KIT [1].

A endoscopia prévia ao procedimento cirúrgico de gastrectomia, com múltiplas formações nodulares submucosas, ulceração e sangramento recente de uma das lesões, demonstram características de alta propensão à metástases, justificando a recorrência das lesões no paciente. Nestes casos localmente avançados, sugere-se terapia neoadjuvante com Imatinib, por 6 a 12 meses, para redução do tamanho do tumor e favorecimento da ressecção cirúrgica [1].

O paciente em questão compõe uma faixa etária incomum de acometimento pelo GIST, levantando a suspeita de possível síndrome familiar. Dentre elas, a tríade de Carney que atinge mulheres jovens, com GIST, paraganglioma e condromas pulmonares ou a síndrome de Carney-Stratakis que acomete homens jovens e mulheres e consiste em paragangliomas multicêntricos e GIST multifocais.

Após remoção do GIST, evidenciou-se o tumor paraganglioma na tomografia computadorizada (TC) da região torácica. Os tumores de cabeça e pescoço correspondem a maioria dos paragangliomas encontrados (cerca de 70%), por outro lado, a localização torácica é mais rara (10%). Até agora, existem apenas 150 casos de paragangliomas de mediastino relatados na literatura, e dois terços desses tumores localizam-se no mediastino anterior ou médio. Além disso, eles são mais frequentes na 6ª. década de vida e não são comuns na infância, como é o caso do paciente [2].

Cerca de 75% dos paragangliomas são esporádicos e os 25% restantes são hereditários. Os de origem hereditária têm maior probabilidade de serem múltiplos e de desenvolver em uma idade mais precoce. Assim, a faixa etária do paciente colabora mais para a suspeita de uma síndrome familiar [2].

Para auxiliar no diagnóstico de origem hereditária, podemos encontrar mutações dos genes para a succinato desidrogenase, SDHD (anteriormente conhecida como PGL1), SDHA, SDHC (anteriormente PGL3) e SDHB. Além desses, outros genes relacionados ao paraganglioma familiar são SDHAF2, VHL, NF1, TMEM127 e MAX [3].

CONSIDERAÇÕES FINAIS:

Relatar esse caso para a comunidade científica se justifica devido à faixa etária do paciente e à localização incomum do GIST e do Paraganglioma, uma vez que ambos os aspectos são incompatíveis com a atuação regular dos dois tumores. Além disso, suspeita-se de síndrome familiar para apoiar o achado raro de ambos os tumores no paciente.

REFERÊNCIAS:

IV SEMANA DO CONHECIMENTO

COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017



1. MIETTINEN, M.; LASOTA, J. Gastrointestinal stromal tumors--definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch.* 2001 Jan;438(1):1-12
2. MUÑOZ-LARGACHA, J. A.; et al. Incidental posterior mediastinal paraganglioma: The safe approach to management, case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017; 35: 25–28.
3. LI, P.; ZHAO, D. A rare case of retroperitoneal paraganglioma - case report and literature review. *Transl Gastroenterol Hepatol.* 2016; 1: 58.

NÚMERO DA APROVAÇÃO CEP OU CEUA (para trabalhos de pesquisa):

ANEXOS:

Poderá ser apresentada somente uma página com anexos (figuras e/ou tabelas), se necessário.