

TUMOR RABDOIDE PRIMÁRIO DO FÍGADO EM LACTENTE: ANÁLISE E COMPLEXIDADE NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL PEDIÁTRICO

AUTORES: JOSÉ ANTÔNIO GUIMARÃES FLORES; JULIANA AVILA DUARTE; GEORGIA PEREIRA PORTELA; CAROL FERNANDES JERZEWSKI SOTERO DA CUNHA; RENATA CLARENTINO PASTORE; BRUNA LOPES DE AZEVEDO; LEONARDO BACCHIN CARBONELL SCHOTKIS; AUGUSTO ALVES VALMORBIDA; IGOR SANTOS ROCHA; MARCOS ROGÉRIO LONGHI JUNIOR; LUCAS PAIM HONORATO; ALAIN LEON SAEZ; LEONARDO CARPES MASELLA;KAUANY CAMPOSTRICHES;ALINEDACOSTAGOBBI

NOME DAS INSTITUIÇÕES: Eco&Tomo

EMAIL: dr.joseaflares@gmail.com

INTRODUÇÃO:

O tumor rabdoide primário do fígado (TRPF) representa uma neoplasia maligna de excepcional raridade e elevada agressividade biológica, incidindo majoritariamente em lactentes com idade inferior a 15 meses. Dada a sobreposição semiológica com outras massas hepáticas infantis, notadamente o hepatoblastoma, o diagnóstico diferencial constitui um desafio crítico. A identificação precisa dessa entidade é fundamental para o manejo clínico e cirúrgico, exigindo correlação minuciosa entre achados de imagem, perfil laboratorial e análise histopatológica.

DESCRIÇÃO DO CASO:

Lactente masculino, 6 meses, admitido com prostração e distensão abdominal dolorosa. O exame físico evidenciou hepatomegalia palpável a 7 cm do rebordo costal. A investigação laboratorial revelou anemia microcítica e leucocitose com desvio à esquerda. A ultrassonografia (US) demonstrou volumosa lesão sólido-cística heterogênea no lobo direito (5,8 x 5,6 x 4,5 cm) com fluxo periférico ao Color Doppler. A tomografia computadorizada (TC) confirmou formações expansivas lobuladas com hiporrealce heterogêneo, áreas de necrose e focos hemorrágicos. A despeito da suspeita de hepatoblastoma, a alfafetoproteína (AFP) apresentou-se discretamente elevada (392,0 ng/mL). O diagnóstico definitivo de TRPF foi estabelecido via biópsia percutânea e imuno-histoquímica, demonstrando perda da expressão da proteína INI1 (SMARCB1).

DISCUSSÃO E COMENTÁRIOS FINAIS:

Embora o hepatoblastoma e o TRPF compartilhem características morfológicas na TC, como volumosas massas heterogêneas, a distinção é imperativa para o prognóstico. O hepatoblastoma tipicamente cursa com níveis de AFP superiores a 1.000 ng/mL e boa resposta quimioterápica. Em contrapartida, o TRPF apresenta AFP atipicamente baixa, maior propensão a fenômenos hemorrágicos intratumorais e prognóstico reservado, com baixa responsividade à terapia convencional e dependência de ressecção cirúrgica completa precoce.

O TRPF deve figurar no espectro de diferenciais das massas hepáticas em lactentes. Perante achados de imagem sugestivos de malignidade associados a níveis de alfafetoproteína limítrofes ou normais, o radiologista deve manter alto índice de suspeição, recomendando prontamente a realização de biópsia e pesquisa imuno-histoquímica do marcador INI1 para guiar a terapia de resgate.

