

Estudos Interdisciplinares em Ciências da Saúde

Volume 20

Periodicojs
EDITORA ACADÊMICA

Equipe Editorial

Abas Rezaey
Ana Maria Brandão
Fernado Ribeiro Bessa
Filipe Lins dos Santos
Flor de María Sánchez Aguirre
Isabel Menacho Vargas
Izabel Ferreira de Miranda
Leides Barroso Azevedo Moura
Luiz Fernando Bessa
Manuel Carlos Silva
Renísia Cristina Garcia Filice
Rosana Boullosa

Projeto Gráfico, editoração e capa
Editora Acadêmica Periodicojs

Idioma
Português

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

E82 Estudos Interdisciplinares em Ciências da Saúde - volume 20. / Filipe Lins dos Santos. (Editor) – João Pessoa: Periodicojs editora, 2025.

E-book: il. color.

Inclui bibliografia
ISBN: 978-65-6010-199-9

1. Estudos interdisciplinares. 2. Ciências da Saúde. I. Santos, Filipe Lins dos. II. Título.

CDD 610

Elaborada por Dayse de França Barbosa CRB 15-553

Índice para catálogo sistemático:

Índices para catálogo sistemático:

1. Ciências da Saúde: estudos 610

Obra sem financiamento de órgão público ou privado

Os trabalhos publicados foram submetidos a revisão e avaliação por pares (duplo cego), com respectivas cartas de aceite no sistema da editora.

A obra é fruto de estudos e pesquisas da seção de Estudos Interdisciplinares em Ciências das Saúde da Coleção de livros Estudos Avançados em Saúde e Natureza



Filipe Lins dos Santos
Presidente e Editor Sênior da Periodicojs

CNPJ: 39.865.437/0001-23

Rua Josias Lopes Braga, n. 437, Bancários, João Pessoa - PB - Brasil
website: www.periodicojs.com.br
instagram: @periodicojs

Capítulo 18

NEOPLASIAS MALIGNAS CIRÚRGICAS ABDOMINAIS NA INFÂNCIA: DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO



NEOPLASIAS MALIGNAS CIRÚRGICAS ABDOMINAIS NA INFÂNCIA: DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

MALIGNANT ABDOMINAL SURGICAL NEOPLASMS IN CHILDHOOD: DIAGNOSIS AND TREATMENT

Rubia de Oliveira Lima[1]
Márcio José de Melo Chierici Júnior[2]
Letícia Wetler do Nascimento[3]
Winícius Cardoso Donatti[4]
Maressa Moreira e Silva[5]
Ivy de Campos[6]

Resumo: As neoplasias na infância advêm de variadas etiologias e, apesar de ter um curso benigno na maioria dos casos, algumas tumorações irão evoluir com malignidade. Tais tumores podem ser divididos em tumores hematológicos e tumores sólidos. Dentre os tumores sólidos, este trabalho tem como enfoque as tumorações abdominais malignas. Objetiva-se, portanto, discorrer sobre a diagnose e a terapêutica dos cânceres abdominais pediátricos, especificamente no âmbito cirúrgico. Para tanto, foi realizada uma revisão de literatura qualitativa e descritiva a partir das bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde, Google Acadêmico e Scielo. Ao todo 28 trabalhos científicos foram escolhidos para a construção desta revisão, sendo 27 artigos, além do livro "Cancer: Principles and practice of oncology". Dentre as principais tumorações malignas abdominais na infância se destacam: nefroblastoma, hepatoblastoma, linfoma de Burkitt, pancreatoblastoma, tumores de córtex suprarrenal e

[1] Acadêmica do curso de Medicina da Faculdade Metropolitana São Carlos- Bom Jesus do Itaboana-RJ
[2] Acadêmica do curso de Medicina da Faculdade Metropolitana São Carlos- Bom Jesus do Itaboana-RJ
[3] Acadêmica do curso de Medicina da Faculdade Metropolitana São Carlos- Bom Jesus do Itaboana-RJ
[4] Acadêmica do curso de Medicina da Faculdade Metropolitana São Carlos- Bom Jesus do Itaboana-RJ
[5] Acadêmica do curso de Medicina da Faculdade Metropolitana São Carlos- Bom Jesus do Itaboana-RJ
[6] Docente e Cirurgiã geral- RQE 25396- Bom Jesus do Itaboana-RJ

neuroblastoma. A inespecificidade da sintomatologia, além da rara ocorrência desses tumores se configuram como empecilhos para a diagnose, pois atrapalham a suspeição diagnóstica. Para a terapêutica, cada uma dessas neoplasias necessita de uma combinação entre quimioterapia e/ou radioterapia e cirurgia. O tratamento oncológico não se baseia apenas na abordagem cirúrgica, sendo necessário estabelecer um plano individualizado segundo o estadiamento do paciente, contudo, observa-se que a cirurgia desempenha um papel importante, associado a um melhor prognóstico do paciente. Destarte, faz-se necessário a confecção de novos estudos sobre os tumores malignos abdominais pediátricos para que tais patologias sejam mais conhecidas e assim, a dificuldade diagnóstica seja atenuada e novas terapias sejam descritas.

Palavras-chave: Neoplasias abdominais. Diagnóstico. Cirurgia. Infância.

Abstract: Neoplasms in childhood come from various etiologies and, although they have a benign course in most cases, some tumors will evolve malignantly. Such tumors can be divided into hematologic and solid tumors. Among solid tumors, this study focuses on malignant abdominal tumors. Therefore, the objective is to discuss the diagnosis and treatment of pediatric abdominal cancers, specifically in the surgical field. To this end, a qualitative and descriptive literature review was carried out from the Virtual Health Library, Google Scholar and Scielo databases. A total of 28 scientific papers were chosen for the construction of this review, 27 of which were articles, in addition to the book “Cancer: Principles and practice of oncology”. Among the main malignant abdominal tumors in childhood, are worth mentioning: nephoblastoma, hepatoblastoma, Burkitt’s lymphoma, pancratoblastoma, adrenal cortex tumors and neuroblastoma. The inspecificity of the symptoms, in addition to the rare occurrence of these tumors, poses obstacles to the diagnosis, as they hinder the diagnostic suspicion. For therapy, each of these neoplasms requires a combination of chemotherapy and/or radiotherapy and surgery. Oncologic treatment is not based only on the surgical approach, and it is necessary to establish an individualized plan according to the patient’s stating, however, it is observed that surgery plays an important role,

associated with a better prognosis. Thus, it is necessary to carry out new studies on pediatric malignant abdominal tumors so that such pathologies are better known and with that the diagnostic difficulty is attenuated and new therapies are described.

Keywords: Abdominal neoplasms. Diagnosis. Surgery. Infancy

INTRODUÇÃO

O câncer infantojuvenil advém de variadas etiologias e apesar de serem neoplasias benignas na maioria dos casos, há um grupo que irá evoluir com malignidade. Quando comparado com o câncer do adulto, o câncer pediátrico tende a apresentar um crescimento quase sempre rápido com curtos períodos de latência e tendência à invasão tecidual. No entanto, por serem predominantemente de natureza embrionária, constituídos de células indiferenciadas, as tumorações pediátricas geralmente têm uma resposta melhor aos tratamentos, como a quimioterapia.

Em primeiro instância, é necessário compreender que o diagnóstico de câncer para essa faixa etária nem sempre é fácil. A dificuldade diagnóstica acontece porque, frequentemente, a apresentação clínica cursa com sinais e sintomas inespecíficos, como febre prolongada, vômitos, emagrecimento, palidez, sangramentos, cefaleias, dores abdominais e dor óssea e/ou osteoarticular, por exemplo, que são comuns de outras patologias. Além disso, a raridade da ocorrência de neoplasias malignas na infância é mais um fator que atrapalha o diagnóstico precoce por, equivocadamente, ser investigada tardiamente.

Partindo desse pressuposto, são indispensáveis a história clínica, o exame físico, a história familiar e a busca de doenças genéticas durante o processo diagnóstico. Ademais, é essencial que profissionais da área da saúde tenham em mente tal suspeita diagnóstica, especialmente para pacientes que recorrem à assistência médica diversas vezes com a mesma queixa ou com o agravamento do sintoma inicial para que haja um reconhecimento precoce da doença e, assim, seja estabelecido o tratamento adequado.

Os tumores pediátricos podem ser subdivididos em dois grupos: tumores



hematológicos, como os linfomas e as leucemias, e tumores sólidos, os quais englobam tumores do sistema nervoso central, ósseos, abdominais (neuroblastoma, hepatoblastoma, nefroblastoma), de partes moles (rabdomiossarcoma, fibrossarcoma), entre outros. Para melhor compreensão do tema, este trabalho irá dissertar sobre as tumorações sólidas abdominais malignas, discorrendo sobre o processo diagnóstico e a importância do tratamento cirúrgico em conjunto às terapias adjuvante e neoadjuvante para cada neoplasia.

Sabe-se que o tratamento oncológico não se baseia apenas na abordagem cirúrgica, mas em uma variedade de combinações entre quimioterapia, radioterapia, imunoterapia e cirurgia, definido individualmente de acordo com o quadro de cada paciente. No contexto da cirurgia, o cirurgião oncológico desempenha um papel importante ao atuar não só para fins curativos, mas também para estabelecer o diagnóstico, fazer o estadiamento da doença e auxiliar quando há necessidade de cuidados paliativos. Objetiva-se, portanto, discutir sobre a diagnose e a terapêutica dos cânceres abdominais pediátricos, especificamente no âmbito cirúrgico.

METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão de literatura qualitativa e descritiva. Para tal realizou-se uma pesquisa nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde, Google Acadêmico e Scielo. Os descritores utilizados foram: “neoplasias”, “malignas”, “abdominais”, “infância”, “câncer”, “hepatoblastoma pediátrico”, “tumor de Wilms”, “nefroblastoma”, “linfoma de burkitt”, “neuroblastoma”, “pancreatoblastoma”. Os critérios de inclusão dos trabalhos foram textos completos, em inglês e português, que se adequavam à temática proposta. Os artigos foram selecionados a partir de três etapas. A primeira contou com a análise dos títulos e datas de publicações dos artigos. Na segunda fase de seleção, realizou-se a leitura criteriosa dos resumos, selecionando-se 50 artigos. Por fim, a terceira etapa contou com a leitura na íntegra de todos os trabalhos selecionados na etapa anterior, sendo escolhidos 27 artigos que mais se enquadram nos objetivos apresentados. Ademais, utilizou-se também o livro “Cancer: Pinciples and practice of oncology”. Portanto, totalizou-se 28 trabalhos científicos para

confecção da presente revisão.

RESULTADOS E DISCUSSÕES

É inegável que as massas abdominais em sua maioria não detém viés de malignidade. Contudo, tumores malignos como Nefroblastoma, Tumores hepáticos, Linfoma de Burkitt, Tumor pancreático, Tumor de córtex suprarrenal e Neuroblastoma são neoplasias que, apesar de raras, devem ser discutidas, uma vez que dentre suas características, ocasionam massa sólida abdominal. Portanto, compreender as particularidades, bem como o tratamento de cada uma, é imprescindível para uma melhor terapêutica.

NEFROBLASTOMA (TUMOR DE WILMS)

O nefroblastoma é o tumor maligno renal mais comum na infância e o segundo mais frequente abdominal. Acomete unilateralmente ou bilateralmente, crianças entre 1 e 5 anos, contudo entre 2 e 3 anos é o índice mais comum para a descoberta do tumor. É importante saber que a forma unilateral da doença é a mais encontrada, bem como sua incidência reduz fora desta faixa etária. (GRAVERÁN SÁNCHEZ et.al, 2017)

Não há uma causa específica para o desenvolvimento do Tumor de Wilms (TW), porém, associa-se a fatores genéticos, os quais podem predispor a forma bilateral e metastática, especialmente, para o pulmão e fígado. Sabe-se que o TW também pode estar mais presente quando há associação com síndromes congênitas como Denys-Drash (DDS) e Beckwith-Wiedemann (BWS), bem como com aniridia e hemihipertrofia (BRASIL, 2022). A DDS é conhecida pelo pseudo-hermafroditismo masculino, nefroblastoma e insuficiência renal, enquanto que a BWS caracteriza-se com um hipercrescimento e tendência à neoplasia e dismorfismo. Já a aniridia é uma doença ocular com perda da íris total ou parcialmente. Por fim, a hemihipertrofia é demonstrada ao passo que um membro superior ou inferior, detém dimensões diferentes quando comparados com o lado oposto. Por essa perspectiva, quando há essas determinadas patologias, observa-se uma maior frequência deste tumor (BRAZ et. al,

2022).

O diagnóstico do nefroblastoma, muitas vezes, é um achado inesperado, o qual só é percebido pelos genitores durante a higiene pessoal da criança, por exemplo no banho ou ao passo que é assistida pelo médico no exame físico. A priori, o que se espera encontrar, é uma massa sólida. A posteriori, atribui-se à sintomática, em alguns casos, a presença de hematúria e hipertensão arterial, assim como dor abdominal, febre, náusea e inapetência com consequente emagrecimento. Vale salientar que quanto mais precoce for o diagnóstico, melhor é o prognóstico (DASSI et.al, 2015)

Soma-se a isso, o uso de exames de imagens para confirmar o quadro do paciente e estadeá-lo. Por esse viés, o primeiro exame solicitado é a Ultrassonografia abdominal cujo objetivo é averiguar o parênquima renal de ambos os rins e a viabilidade dos vasos renais e da veia cava inferior, uma vez que há possibilidade de eventos trombóticos. Deve-se realizar uma Tomografia Computadorizada e/ou Ressonância Magnética de tórax, abdome e pelve para reafirmar os achados e identificar focos de metástases (BRAZ et. al, 2022). A avaliação de acometimento linfonodal, geralmente, é feita no ato cirúrgico. A biópsia não é recomendada. Para fomentar a investigação, exames laboratoriais são solicitados como hemograma, plaquetograma, provas de coagulação, EAS (Exame de urina), função renal e hepática (BRASIL, 2022).

Há duas vertentes para o estadiamento e terapêutica do paciente. O tratamento cirúrgico mais quimioterapia e/ou radioterapia adjuvante, ou seja, após a cirurgia é preconizado pelo “Children’s Oncology Group” (COG). Já a “Société Internationale d’Oncologie Pédiatrique” (SIOP) vai de encontro a isso, preconiza-se primeiro o tratamento neoadjuvante com quimio e/ou radioterapia antes da cirurgia para evitar que a cápsula tumoral seja rompida (ILLADE et.al, 2018). A ressecção cirúrgica do tumor renal pode ser por via laparoscópica ou por laparotomia. A predileção é pela nefrectomia total, ou seja, retirada do rim acometido. Caso haja tumoração em ambos os rins ou agenesia unilateral renal, há preferência pela ressecção parcial. É imperioso que haja também uma ressecção linfonodal para estudos histológicos e de estadiamento. Pode ser necessário em alguns casos a realização de nefrectomia radical com a retirada de tecidos adjacentes e da glândula suprarrenal

(BRASIL, 2022). O prognóstico do paciente, em geral, é positivo com possibilidade de cura altíssima, o fator que predispõe a uma chance maior de recidiva é a presença da anaplasia ao exame histopatológico (OSTROWSKI et. al, 2022)

HEPATOBLASTOMA

O hepatoblastoma (HBL) é um tumor maligno do fígado que atinge, principalmente, crianças abaixo dos três anos de idade (36 meses) e do sexo masculino. Está associada ao desenvolvimento degenerado dos hepatócitos, os quais em seu processo de diferenciação celular podem se diferenciar em células embrionários com maiores riscos para anaplasia e/ou células epiteliais fetais, as quais são mais bem diferenciadas e com melhor prognóstico (HAGER; SERGI, 2021).

Fatores genéticos podem predispor este tumor, a exemplo da síndrome Beckwith-Wiedemann (BWS), hemihipertrofia, polipose adenomatosa e Síndrome de Edward. Reiterando a BWS associa-se ao hipercrescimento e tendência à neoplasia e dismorfismo, enquanto que a hemihipertrofia é caracterizada pelo crescimento anormal de um membro quando comparado a outro. A polipose adenomatosa é uma doença cujo intestino grosso detém numerosos pólipos. Por fim, a síndrome de Edward é uma trissomia do cromossomo 18, a qual desencadeia anomalias físicas e mentais aos conceptos. Há outras correlações como prematuridade e baixo peso ao nascer, terapêutica para infertilidade, baixa quantidade de líquido amniótico placentário, obesidade materna e tabagismo (BRASIL, 2022).

Observa-se ao exame físico um aumento do volume abdominal com uma massa sólida indolor a palpação no quadrante superior direito, mais especificamente no hipocôndrio direito. Em conjunto a essa sintomática, alguns pacientes podem apresentar emagrecimento e sintomas inespecíficos como náusea e vômito. Outrossim é a virilização precoce, visto que o próprio tumor secreta β-gonadotrofina coriônica humana (hCG), quadro que propicia à puberdade. Exames laboratoriais podem estar alterados, a exemplo da função hepática aumentada e presença de anemia leve. É imprescindível realizar também sorologias para Hepatite B e C para descartar doenças virais.



O exame laboratorial mais importante como marcador tumoral é a dosagem de alfa-1-fetoproteína (AFP). Deve-se atentar, contudo, a idade do paciente, haja vista que antes de seis meses há aumento deste marcador naturalmente. Torna-se necessário, também, alertar para os casos de Hepatoblastoma indiferenciada, os quais podem apresentar baixa de AFP (abaixo de 100 ng/ml). Este marcador permite inferir a eficácia do tratamento por meio da sua dosagem, já que fomenta a atividade da doença (HAGER; SERGI, 2021).

O primeiro exame de imagem solicitado é a ultrassonografia com doppler para analisar possíveis acometimentos vasculares. A tomografia computadorizada ou ressonância magnética do abdome e tórax são exames solicitados para analisar o comprometimento tumoral e vascular, bem como áreas de metástase (BRASIL, 2022). O padrão-ouro é a biópsia para analisar o subtipo histológico e mitose, entretanto, em crianças com idade entre 6 meses e 3 anos que dosaram o AFP e este condiz com um valor três vezes acima da média para aquela idade ou que seja maior que 1.000 ng/ml não necessita de biópsia para confirmar o HBL (HAGER; SERGI, 2021).

O estadiamento de grande valia que hoje é feito antes do tratamento foi elaborado pelo Grupo de Estudo de Tumores Hepáticos Infantis da Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica (SIOPEL) cujo sistema adotado é o PRETEXT, o qual divide-se em I, II, III, IV de acordo com os segmentos hepáticos. O PRETEXT I, II e III envolvem de 1 a 3 segmentos do fígado. Enquanto que o PRETEXT IV envolve todos os segmentos do fígado e avalia acometimento de veia cava inferior e de veia porta-hepática, metástase e multifocalidade (HIYAMA, 2014). O tratamento é baseado em três princípios, quimioterapia neoadjuvante e/ou adjuvante, ressecção tumoral e transplante hepático. Em casos metastáticos, realiza-se metastasectomia, o foco metastático mais recorrente é o pulmonar.

Pacientes PRETEXT I com um HBL único e de pequenas proporções bem diferenciado (epitelial fetal), podem optar pela lobectomia simples. Hodiernamente, a terapia quimioterápica neoadjuvante tem sido favorável para minimizar a dimensão tumoral, o que corrobora muito para a posteriori ressecção (tumorectomia) com margem livre de segurança. Geralmente, a quimioterapia é feita em dois ciclos. A abordagem cirúrgica pode ressecar boa

parte do fígado, uma vez que ele detém alta capacidade de regeneração. A via selecionada para a operação pode ser a convencional por meio da laparotomia ou via laparoscópica devido às inovações como ultrassonografia intraoperatória e angiografia com indocianina verde, as quais permitem um melhor parecer acerca do tumor. Todavia, frente ao tamanho da cavidade abdominal na infância, opta-se pela via convencional a minimamente invasiva. A reconstrução tridimensional tumoral por meio da tomografia é um facilitador para a operação (HAGER; SERGI, 2021).

Outro fator relevante é que quando não há possibilidade de tumorectomia, o transplante hepático é o mais preconizado, especialmente em casos em que há multifocalidade tumoral. É contraindicado em casos de recidiva ou caso de patologia não controlada. É muito importante acompanhar a terapêutica para analisar se, por exemplo, a quimioterapia ou ressecção foram eficazes. O prognóstico varia consoante o tipo histológico e ressecção total da neoplasia.

LINFOMA DE BURKITT (NÃO HODGKIN)

Em primeira análise, observa-se que o Linfoma de Burkitt (LB) é um linfoma não-hodgkin de células da linhagem B, corresponde de 30% a 40% dos linfomas não endêmicos em crianças (AFANAS, 2011). Nesse ínterim, cabe vislumbrar que tal doença apresenta patologia com taxa mitótica elevada e possuem três apresentações clínicas de LB, sendo elas endêmica, a esporádica e a ligada à imunodeficiência em pacientes HIV positivos (DEVITA, 2023). É pertinente informar que os LB endêmicos positivam para o vírus Epstein barr (EBV), ao contrário de grande parcela dos LB não endêmicos que negativam para EBV (DEVITA, 2023).

As formas endêmicas e esporádicas são apresentações clínicas, as quais se diferem pelo caráter geográfico de onde se localizam. O LB endêmico acontece na África equatorial e se associa em quase a totalidade dos casos com o EBV. Já a apresentação do LB esporádico tem prevalência no continente norte americano e na Europa Ocidental. Nessa perspectiva, as duas variedades são habituais em crianças, sobretudo em idade mediana e mais baixa em

doentes com a configuração endêmica. Além disso, todas as formas possuem a maior parte dos acometidos sendo do sexo masculino com uma relação de 3 ou 4 para 1 mulher. Contudo, as duas apresentações da doença têm diferenças na conformação clínica (DEVITA, 2023).

Em segunda análise, o LB é, na maior parte dos casos, uma neoplasia pediátrica que se dispõe em três fundamentais conformações. A forma endêmica, mais conhecida como africana, irá apresentar-se em mandíbula ou tumor ósseo facial, que por conseguinte, dá metástases para locais fora do sistema linfático, como nos rins, nos ovários ou nos testículos, além também de poder acometer medula óssea, mama e meninges (AFANAS, 2011). Entretanto, apresentações abdominais estão mais correlacionadas com o tipo não endêmico ao causar ascite, doença maciça, apresentação renal, testicular e/ou envolver os ovários, ainda que também se espalhe para a medula óssea e o SNC (DEVITA, 2023). O LB pode cursar com distensão abdominal, presença de massas abdominais, diarreia, constipação, dispneia, dor, perda dental, desfiguração, dentre outras. Nesse cenário, a fim de fazer o diagnóstico diferencial com outras doenças, por exemplo linfoma de células de manto, linfoma difuso de grandes células B ou linfoma linfoblástico, é necessário uma série de exames (MUHAMMAD, 2017). Nestes, incluem-se: hemograma completo, eletrólitos séricos, ácido úrico, lactato desidrogenase, creatinina, cálcio, fósforo, radiografia torácica, aspirado e biópsia do tumor ou de medula óssea, citologia do LCR, contagem de células (AFANAS, 2011). Além disso, pode se diagnosticar pela histologia por meio do padrão de céu estrelado dos macrófagos benignos que possuem no interior linfócitos malignos apoptóticos (MUHAMMAD, 2017).

O tratamento do LB, tem como principal abordagem a quimioterapia (DEVITA, 2023). O manejo via cirurgia é destinado somente para emergências, como em casos de complicações gastrointestinais, sangramentos, obstruções, dentre outros. Além disso, há complicações hematológicas, como pancitopenia ou infiltração da medula óssea (RODGE, 2020).

PANCREATOBLASTOMA

Pancreatoblastoma é a doença maligna pancreática mais comum em crianças pequenas (DEVITA, 2023). Tal doença é muito rara, se inicia em células do epitélio exócrino do pâncreas e apresenta idade média de diagnóstico de 5 anos de vida (GLICK, 2012). Sob esta ótica, tais tumores pancreáticos têm apresentação clínica variável, oculta ou até inespecífica, haja vista seu crescimento lento, que só favorece sinais clínicos quando ficam grandes. Nesse ínterim, os sintomas advêm de um efeito de massa na parte superior do abdômen. As crianças poderão apresentar grande massa abdominal, distensão abdominal, dor em abdome superior e letargia no crescimento vida (GLICK, 2012).

A priori, diferenciar esta patologia das outras diversas massas abdominais pediátricas não é de fácil identificação. Todavia, esses tumores podem secretar hormônios e causar síndromes metabólicas, como Cushing e a síndrome do hormônio antidiurético inapropriado. Aos clínicos, é necessário que atentem-se para identificação de características encontradas em síndromes genéticas que podem estar vinculadas ao pancreatoblastoma: macroglossia, onfalocele e hipoglicemia vistas na síndrome de Beckwith-Wiedemann (GLICK, 2012).

Até o diagnóstico, o pancreatoblastoma já se mostra grande, medindo cerca de 7 a 18 cm em seu diâmetro e em sua maioria apresentam cápsula. Ainda vale pontuar que ao nível histológico são encontrados ninhos e lóbulos com surgimento de células acinares e parecido com as glândulas, visualizadas conjuntamente a ninhos de células escamosas. Não obstante a histologia, já na macroscopia se encontram comumente pseudocistos de pequeno porte e/ou locais de necrose e pontos hemorrágicos. Já ao padrão laboratorial, há cenários com níveis séricos elevados de AFP, lactato desidrogenase ou α-1-antitripsina principalmente quando há acometimento hepático advindo de metástase (GLICK, 2012). Já quando cogitados os exames de imagem, o USG, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética podem ser úteis na investigação, quadro que possibilita a exposição de grandes massas com 2 ou mais lóbulos, de contornos bem definidos e com septos destacados pela TC, além de ecogenicidade mista pela ultrassonografia (MERGO, 1997). Dessa maneira, a TC de abdome deve ser realizada com contraste intravenoso para vislumbre de tais imagens, enquanto as imagens da RM tem

melhor intensidade de sinal em T2 e permitem visualizar com boa qualidade os componentes de necrose e as hemorragias (HERMAN, 1994).

A posteriori, salienta-se que o diagnóstico definitivo é feito conforme biópsia e exame histológico. Para tal, a biópsia consegue ser feita através de laparoscopia, laparotomia ou por agulha percutânea. Além disso, os testes de imunohistoquímica são no geral fortemente positivos para a α-1-antitripsina e a glicose-6-fosfatase. São também comuns achados positivos para as colorações para cromogranina, sinaptofisina e enolase. Já o AFP positivo, é no geral positivo quando o material analisado vem de locais sólidos da parte do epitélio tumoral. Por conseguinte, a microscopia eletrônica mostra múltiplos grânulos de zimogênio neurossecretores no citoplasma celular (GLICK, 2012).

Destarte, depreende-se que a cura do pancreatoblastoma é em grande parte dos casos vista como possível com a ressecção na infância, ainda que um terço dos pacientes apresentem sítios de metástases (DEVITA, 2023). Para isso, a ressecção cirúrgica completa é a terapia almejada, mesmo que para alguns pacientes aquela não possa ser feita logo ao receber o diagnóstico inicial e estes necessitem da quimioterapia neoadjuvante. Esta mesma quimioterapia tem recomendação e seus regimes quimioterápicos abrangem a doxorrubicina e a cisplatina. Isto posto, ainda que sejam feitas ressecções curativas, tais locais de lesão têm grande taxa de recorrências, necessitando do acompanhamento do paciente. Dessa forma, vê-se que o domínio deste tumor raro é essencial para a comunidade médica, equiparado a uma massa de grandes dimensões retroperitoneais em uma criança pequena (GLICK, 2012).

Portanto, o que torna a ressecção possível será o local onde está instalada a doença, a extensão local da doença e, claramente, a ocorrência de metástases. A ressecção pode ser realizada por pancreatectomia distal, apresentando ou não esplenectomia associada, principalmente, a lesões do corpo e de cauda. Doenças da cabeça do pâncreas podem levar a pancreaticoduodenectomia (Whipple). O grau de sobrevida em longo prazo se associa à ressecção total da neoplasia, ainda que o pancreatoblastoma apresente elevada recorrência. Em outra abordagem de tratamento, é vista a radioterapia que se limita para pacientes considerados inoperáveis. Assim, demonstra-se que a utilidade de radioterápicos para controlar o local acometido em pacientes de baixa idade não é totalmente reputada. Contudo,

é comumente praticada depois da ressecção incompleta, com margens cirúrgicas positivas ou derramamento do tumor (GLICK, 2012).

TUMORES DO CÓRTEX SUPRARRENAL E NEUROBLASTOMA

O tumor de córtex suprarrenal ou adrenal (TCA) ocorre em qualquer idade de vida, ainda que sua incidência seja maior até 5 anos e entre a 4ª e 5ª décadas de vida (LATRONICO, 1997). O TCA é raro na infância. Entretanto, entre os pacientes da pediatria com TCA, há um predomínio de 80% nas mutações germinativas do gene TP53, ”guardião do genoma”. Aliás, a incidência de neoplasias adrenais pediátricas no sudeste do Brasil é cerca de 15 vezes mais elevada do que a relatada em todo o mundo, isso devido ao TP53 que varia na linhagem germinativa da população (DEVITA, 2023).

A princípio, sabe-se que independente das diferenças geográficas quanto à incidência do TCA em crianças, as particularidades da clínica desta neoplasia, em casos americanos e europeus são parecidas com aquelas dos pacientes vislumbrados no país (PEREIRA, 2004). Nesse panorama, o diagnóstico teve idade média de 3,9 anos em um estudo com 42 crianças que apresentavam TCA em centros de pesquisas na França durante um período de 22 anos. Além do mais, houve também mais acometimentos neoplásicos deste tipo nas mulheres, sendo que 90% das pacientes apresentavam virilização (LEFEVRE, 1984). Isto posto, outros estudos brasileiros mostram que dos 125 acometidos em atendimento na UEP, a média da idade diagnóstica foi de 4,3 anos e a mediana de 3,2 anos; num estudo o qual 66,4% dos pacientes possuíam idade entre 0 e 4 anos; 28,7% se encaixavam entre 4 e 12 anos e 4,9% apresentavam-se com mais de 13 anos (PEREIRA, 2004).

Mormente, é observado que a clínica no TCA se vincula à elevação da secreção de hormônios pelo córtex adrenal. Assim, dificilmente tais tumores são encontrados não-funcionantes. Nesse aspecto, dentre as formas de apresentação clínica estão: virilização, Síndrome de Cushing e hipertensão mineralocorticoide. Não obstante a tal clínica, os sinais comumente encontrados são pubarca precoce, hipertrofia do clitóris ou do corpo peniano, hirsutismo, acne, elevação do percentil muscular, ampliação na velocidade de crescimento,

irritabilidade frequente, elevação dos parâmetros de peso, mudança na conformação do timbre da voz, hipertensão arterial e crises convulsivas. Ademais a todos esses sinais, com elevada frequência o tumor encontra-se palpável (SANDRINE, 1997) e pode-se encontrar a presença de circulação colateral abdominal sugestiva de oclusão da veia cava seja pela presença de um trombo venoso seja por compressão (LEFEVRE, 1984).

Sob uma segunda análise, definiu-se que a forma de diagnosticar o TCA é baseada nos achados da clínica do paciente, nas dosagens de seus hormônios e nos exames de imagem. Para isso, é fortemente sugestiva de presença da neoplasia quando há presença de sinais e sintomas decorrentes da produção aumentada de 2 ou mais hormônios suprarrenais. Geralmente, encontra-se alteração dos níveis de testosterona, 17-hidroxi-progesterona e androstenediona. Assim sendo, são importantes para definir diagnóstico as quantificações do cortisol presente no plasma, da aldosterona plasmática, da atividade da renina no plasma e de cortisol livre na urina por meio dos quais computa-se a funcionalidade da neoplasia (PEREIRA, 2004).

A ressecção completa do tumor por adrenalectomia, bem como dos linfonodos regionais sem que a cápsula do tumor seja rompida, é a melhor possibilidade terapêutica do TCA. Para isso, utiliza-se da laparotomia transperitoneal sendo esta a técnica mais adequada para ressecção total da neoplasia, dos linfonodos retroperitoneais regionais e inventário da cavidade abdominal (NAGESSER, 2000). O rompimento da cápsula com extravasamento de células tumorais na cavidade abdominal eleva, de forma considerável, o risco de recidiva local (MICHALKIEWCZ, 2004). Dessa maneira, a cirurgia laparoscópica retroperitonial não é tão indicada para TCA, devido a possibilidade de rompimento de cápsula, o que eleva a recidiva local e, por conseguinte, a disseminação tumoral (PEREIRA, 2004).

Além dos TCA, também é estudado o Neuroblastoma. Tal patologia quando é diagnosticada no pré-natal tem mais de 90% de chance de ser de origem adrenal (BRODEUR, 1993). Nos últimos anos, elevou-se a quantidade de diagnósticos de neuroblastomas no pré-natal, haja vista o aumento de ultrassonografias de rotina no período e a melhoria das tecnologia e da experiência de atuação (HO, 1993). Ainda assim, a maior parte da casuística notificada teve diagnóstico depois de 32 semanas de gestação. Os achados de massa adrenal

sólida ou cística pela USG pré-natal dizem sobre o diagnóstico de neuroblastoma, ainda que no diagnóstico diferencial deva constar abscesso ou cisto adrenal e anomalias renais (HO, 1993). Nessa ótica, sobre a clínica, a hemorragia de suprarrenal é a causa mais comum de massa adrenal em recém-nascidos, ocorrendo normalmente durante a concepção ou nos primeiros dias após o parto (ACHARYA, 1997).

Dentre os exames de imagem que são utilizados, há a ressonância nuclear magnética (RNM) e a tomografia axial computadorizada (TAC), as quais confirmam e localizam o tumor e a presença ou não das metástases. Já a ecografia tem a finalidade de detectar um tumor pequeno na resolução do aparelho. Soma-se a isso, a ecografia, a RNM e a venografia, as quais têm sua utilidade atrelada a identificar a presença de trombos venosos. A RNM, configura-se como um dos melhores exames para avaliar abdome, ainda que sua sensibilidade seja baixa para estabelecer diagnóstico de metástase pulmonar pequena (KERJES, 1997). Para mais, a TAC é usada como método de rotina para investigar o TCA, visto sua praticidade operacional e facilidade para avaliar o tórax e abdome do paciente com o mesmo exame (PEREIRA, 2004).

Sob uma segunda instância de análise clínica, salienta-se que no maior contingente dos casos de neuroblastomas com diagnóstico no pré-natal, a mãe é assintomática. Todavia, podem ocorrer pré-eclampsias ou hipertensão e podem ser secundárias a elevação nos níveis catecolamínicos na circulação materna. Ainda assim, mais de 90% dos acometidos com esses tumores possuem estágio favorável ainda ao diagnóstico (ACHARYA, 1997).

Dentre os exames de imagem, ainda que a TC com contraste demonstre sensibilidade mais elevada que a ultrassonografia, estudos com a ressonância magnética têm mostrado que esta seja ainda mais sensível para visualizar metástases hepáticas em determinados pacientes. Por conseguinte, após feito o diagnóstico, alguns autores estimam que mais do que 33% dos tumores encontrados na triagem neonatal podem regredir espontaneamente. Tais tumores sólidos podem ser biopsiados com agulha guiada por TC para análise de suas características biológicas. Já a excisão cirúrgica por adrenalectomia fica reservada a tumores com características biológicas deficitárias, tumores com evidência de metástase hepática ao USG, no momento do diagnóstico ou posterior a ele e, também, para tumores que não apresentam

redução do diâmetro até os 6 meses de idade (ACHARYA, 1997).

CONCLUSÃO

Diante do exposto, depreende-se que, apesar de raros, os cânceres pediátricos têm extrema importância clínica e cirúrgica. Tais patologias apresentam-se de muitas formas distintas, seja pela origem, tipo genético e local de acometimento. Ademais, quando comparado com o câncer do adulto, têm a tendência de terem um crescimento mais rápido e maior invasão tecidual. Nesse sentido, destaca-se que as principais neoplasias malignas abdominais na infância são: nefroblastoma, hepatoblastoma, linfoma de Burkitt, pancreatoblastoma, tumores de córtex suprarrenal e neuroblastoma. Cada um desses tumores possuem diferentes sintomatologia, diagnóstico e estadiamento. Além disso, apresentam especificidade na idade predominante de acometimento, no prognóstico, nas chances de cura, nas complicações e na possível ocorrência de metástase.

Contudo, a essência do tratamento é semelhante, o qual baseia-se, mormente, em uma variedade de combinações entre quimioterapia, radioterapia, imunoterapia e cirurgia. É válido ressaltar que a conduta preferível frente a cada tipo de tumor é individualizada segundo, principalmente, o quadro do paciente. Portanto, observa-se que a realização de mais estudos científicos referentes às neoplasias malignas infantis devem ser incentivados com o fito de atualizar as informações existentes. Assim, essas patologias podem tornar-se mais conhecidas e diagnosticadas com menos dificuldade, além de, por conseguinte, possibilitar o surgimento de novas terapias e condutas mais efetivas.

REFERÊNCIAS

ACHARYA, Suchitra et al. Neuroblastoma diagnosticado no pré-natal. Câncer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society, v. 2, pág. 304- 310, 1997. Acesso em: 12 de mar. 2024.

AFANAS, Nelea et al. Linfoma de Burkitt. Acta Médica Portuguesa, v. 24, n. 5, p. 735-8, 2011. Acesso em: 10 de mar. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. HEPATOBLASTOMA. Instituto Nacional de Câncer- INCA. Brasil, 2022. Disponível em: https://www.gov.br/inca/pt

br/assuntos/cancer/tipos/infantojuvenil/especificos/hepatoblastoma. Acesso em: 10 de mar. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. TUMOR DE WILMS. Instituto Nacional de Câncer- INCA. Brasil, 2022. Disponível em: https://www.gov.br/inca/pt

br/assuntos/cancer/tipos/infantojuvenil/especificos/tumor-de-wilms. Acesso em: 10 de mar. 2024.

BRAZ, Marissol Ivo et al. Diagnóstico e manejo do Tumor de

Wilms na população infantil. Anais da Faculdade de Medicina de Olinda, v. 1, n. 7, p. 42- 49, 2022. Acesso em: 12 de mar. 2024.

BRODEUR G , Castleberry R. Neuroblastoma. In: PA Pizzo , DG Poplack , editores. Princípios e prática da oncologia pediátrica . 2ª edição . Filadélfia : JB Lippincott, 1993 : 746. Acesso em: 20 de mar. 2024.

DASSI, Natália et al. A importância do diagnóstico precoce em oncologia pediátrica–Tumor de Wilms: relato de caso. Revista da AMRIGS, v. 59, n. 4, p. 306-309, 2015. Acesso em: 20 de mar. 2024.

DEVITA, Vicente. Cancer: Pinciples and practice of oncology. 12. ed. [S. l.]: Wolters KLuwer, 2023. Acesso em: 23 de mar. 2024.

GLICK, Richard D. MD *; Pashankar, Farzana D. MD †; Pappo, Alberto MD ‡; LaQuaglia, Michael P. MD §. Tratamento do pancreatoblastoma em crianças e adultos jovens. Journal of Pediatric Hematology/Oncology 34():p S47-S50, maio de 2012. | DOI: 10.1097/MPH.0b013e31824e3839. Acesso em: 21 de mar. 2024.

GRAVERÁN SÁNCHEZ, Luis Alexis et al. Nefroblastoma o tumor de Wilms teratomatoso. Revista Cubana de Pediatría, v. 89, n. 4, p. 1-9, 2017. Acesso em: 12 de mar. 2024.

HAGER, José; SERGI, Consolato M. Hepatoblastoma. Publicações Exon , p. 145-164, 2021. Acesso em: 23 de mar. 2024.

HERMAN TE, Siegel MJ, Dehner LP. TC de pancreatoblastoma derivado da região dorsal do pâncreas. J Comput Assist Tomogr. 1994;18:648–650. Acesso em: 21 de mar. 2024.

HIYAMA, Eiso. Hepatoblastoma pediátrico: diagnóstico e tratamento. Pediatria translacional , v. 3, n. 4, pág. 293, 2014. Acesso em: 20 de mar. 2024.

HO PTC , Estroff JA , Kozakewich M , Shamberger RC , Lillehei CW , Grier HE , et al. Detecção pré-natal de neuroblastoma. Uma experiência de dez anos do Dana Farber Cancer Institute e do Children's Hospital . Pediatria 1993 ; 92 (3) : 358-64. Acesso em: 12 de mar. 2024.

ILLADE, Laura et al. Tumor de Wilms: revisión de nuestra experiencia en los últimos 15 años. In: Anales de pediatria. Elsevier Doyma, 2018. p. 140-149. Acesso em: 23 de mar. 2024.

KERSIES W, Mayer E, Buchenorth M, et al. Diagnosis of pulmonary metastases with turbo SE MR imaging. Eur Radiol 1997;7:1190-4. Acesso em: 10 de mar. 2024.

LATRONICO, Ana C.; CHROUSOS, George P. Tumores adrenocorticais. The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism , v. 5, pág. 1317-1324, 1997. Acesso em: 14 de mar. 2024.

LEFEYRE M, Gerard-Marchant R, Gubler JP, Chaussain JL, Lemerle J. Adrenal cortical carcinoma in 42 patients treated from 1958 to 1980 at Villejuif. In: Humphrey GB, Grindey GB Dehner LB et al, editors. Adrenal and endocrine tumors in children Boston: Martinus Nijhoff Publishers, 1984 p. 256-76. Acesso em: 14 de mar. 2024.

MERGO PJ, Helmberger TK, Buetow PC, et al. Neoplasias pancreáticas: ressonância magnética e correlação patológica. Radiografias. 1997;17:281–301. Acesso em: 14 de mar. 2024.

MICHALKIEWICZ E, Sandrini R, Figueiredo B, et al. Clinical and outcome characteristics of children with adrenocortical tumors: a report from the International Pediatric Adrenocortical Tumor Registry. J Clin Oncol 2004;5:838-45. Acesso em: 20 de mar. 2024.

MUHAMMAD, ALIYU USMAN. CHILDHOOD BURKITTS LYMPHOMA. Uganda. MBchB Student. 14 dez. 2017. Power Point. 42 slides. color. Disponível em:

https://pt.slideshare.net/ibnusman/burkitts-lymphoma

84110080?_gl=1*xzknss*_gcl_au*MTM0ODc1NTk2Mi4xNzExNzUxMjcw. Acesso em: 29 mar. 2024. Acesso em: 14 de mar. 2024.

NAGESSER SK, Kievit J, Hermans J, Krans HM, Van V. The surgical approach to the adrenal gland: a comparison of the retroperitoneal and the transabdominal routes in 326 operations on 284 patients. Jpn J Clin Oncol 2000;30:68-74. Acesso em: 23 de mar. 2024.

OSTROWSKI, Renata Batista et al. O Tumor de Wilms e suas Atualidades Wilms Tumor and its Recent Advances. Brazilian Journal of Health Review, v. 5, n. 1, p. 454-457, 2022. Acesso

em: 10 de mar. 2024.

PEREIRA, Rosana Marques et al. Tumores do córtex adrenal na infância. Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia, v. 48, p. 651-658, 2004. Acesso em: 22 de mar. 2024.

RODGE, Hina. Burkitt lymphoma. 30 jun. 2020. Power Point. 66 slides. color. Disponível em: https://pt.slideshare.net/HinaRodge1/burkitt-lymphoma. Acesso em: 29 mar. 2024. Acesso em: 18 de mar. 2024.

SANDRINI R, Ribeiro RC, DeLacerda L. Childhood adrenocortical tumors. J Clin Endocrinol Metab 1997;82:2027-31. Acesso em: 20 de mar. 2024.

TAQUE, S. et al. Hepatoblastoma infantil. EMC-Pediatría, v. 49, n. 4, p. 1-9, 2014. Acesso em: 16 de mar. 2024.