

PE-169 - RABDOMIOSSARCOMA PEDIÁTRICO EM RINOFARINGE MIMETIZANDO ADENOIDITE

José Faibes Lubianca Neto¹, Marina Paese Pasqualini¹, Juliana Soares Vieira Araújo¹, Hemily Izabel Alves Neves¹, Lucas Rodrigues Mostardeiro¹, Melissa Ern Benedet¹, Vanessa Gehrke¹, Renata Loss Drummond¹, Rita Carolina Pozzer Krumenauer Padoin¹, Bernard Soccol Beraldin¹

1 - Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre.

Introdução e apresentação do caso: O Rbdomiossarcoma (RMS) é composto por uma proliferação mesenquimal maligna de tecido muscular esquelético imaturo e é dividido em 4 subtipos histológicos, sendo embrionário e alveolar os mais frequentes. É o tumor maligno de partes moles mais comum na infância, localizado principalmente na cabeça e pescoço e classificado em 3 subsítios - orbitário, parameningeo (orelha média, cavidade nasal, seios paranasais, rinofaringe e fossa infratemporal) e não-parameningeo, determinando diferentes abordagens e prognósticos. Apresentamos paciente feminina, 4 anos, com quadro de obstrução nasal e odinofagia progressivos, avaliada múltiplas vezes em serviços de emergência com diagnóstico de resfriado comum. Após cerca de 30 dias, evoluiu com estridor, sendo detectado abaulamento em palato mole ao exame físico. Transferida ao hospital pediátrico para investigação, apresentou piora ventilatória com necessidade de intubação orotraqueal logo após. Tomografia Computadorizada de seios da face evidenciou massa expansiva em nasofaringe com realce periférico ao meio de contraste, medindo 4,7 x 3,1 cm. Realizada biópsia em bloco cirúrgico com exame anatomopatológico e imuno-histoquímico de Rbdomiossarcoma embrionário. **Discussão:** RMS localizado na rinofaringe pode ser um desafio diagnóstico, pois sua sintomatologia pode mimetizar condições usuais da rotina pediátrica e otorrinolaringológica como hipertrofia de adenoide ou rinite alérgica – cursando com obstrução nasal, rinorreia, otite média recorrente e roncos – sendo muitas vezes diagnosticado quando já avançado. A partir do diagnóstico histológico, é necessário realizar estadiamento com exames de imagem para rastreamento de metástases. Dentre as possibilidades terapêuticas encontram-se: ressecção cirúrgica, quimioterapia e radioterapia, e suas indicações variam conforme a localização da doença, sua extensão para estruturas adjacentes e presença de metástases. **Conclusão:** Apesar de raro, frente a quadros de evolução prolongada, o diagnóstico de lesões neoplásicas na população pediátrica deve ser considerado. A suspeição do mesmo pode levar a descoberta da doença em fases menos avançadas e de melhor prognóstico.

PE-170 - PERSISTÊNCIA HIPERPLÁSICA DO VÍTREO PRIMÁRIO ANTERIOR: RELATO DE UM CASO RARO E REVISÃO DA LITERATURA

Carolina Garcia Pereira¹, Leandro Meirelles Nunes¹, Tiago Lima de Castro¹, Queila Esteves de Oliveira²

1 - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, UFRGS; 2 - Hospital de Clínicas de Porto Alegre, HCPA.

A persistência hiperplásica do vítreo primário (PHVP) é uma anomalia congênita, que se expressa por leucocoria no recém-nascido, unilateral em 90% dos casos, sem outras alterações sistêmicas ou distorções, com grande impacto na acuidade visual a longo prazo caso o diagnóstico seja feito rapidamente, com início no teste do olhinho ainda no alojamento conjunto, como no caso clínico a seguir. E.F.M.G., sexo masculino, nascido em 04/01/2021 com 41 semanas, sem intercorrências durante o pré-natal ou o parto, peso ao nascer de 4.050 g, Apgar 8/9 e Capurro 41+1, com comprimento e peso adequados para idade gestacional. Durante o teste do olhinho, foi observado uma leucocoria em olho esquerdo, além de com dimensões reduzidas, e olho direito sem alterações. Sem outras alterações ao exame físico, evoluindo sem intercorrências. A partir do exame físico, o paciente foi avaliado pela equipe de oftalmologia pediátrica, sendo realizado oftalmoscopia indireta e ultrassonografia, sendo diagnosticado com PHPV na forma anterior em olho esquerdo. A malformação é resultado de uma falha da vasculatura embriológica em regredir, principalmente a artéria hialoide, que durante a formação do olho se estende do nervo óptico até o cristalino, gerando uma massa fibrovascular no espaço vítreo e no cristalino, ganhando um aspecto menos translúcido, podendo ser visível na oftalmoscopia os vasos em "Brittle Star" (Estrela do mar) que caracterizam o diagnóstico. Também é característico a microftalmia e o estrabismo, podendo estar associada a síndrome de Patau, síndrome de Walker-Warburg e nanismo óculo-palato-cerebral. O paciente recebeu alta após 72 horas, com orientações aos pais sobre a necessidade de intervenção cirúrgica para retirada da membrana fibrovascular e colocação de lente intraocular. O objetivo deste caso clínico é relatar um caso de PHPV, com diagnóstico e encaminhamento ainda no alojamento conjunto, além de revisar a fisiopatologia, diagnóstico e manejo, demonstrando o impacto do diagnóstico precoce.