

RABDOMIOMA DE MEDIASTINO COM INFILTRAÇÃO DE MIOCÁRDIO E COMPRESSÃO DE VIAS AÉREAS EM RECÉM NASCIDO TRATADO COM SIROLIMUS.

V Congresso Online Brasileiro de Medicina, 1ª edição, de 25/03/2024 a 27/03/2024
ISBN dos Anais: 978-65-5465-083-0
DOI: 10.54265/NMJ1077

JARDIM; GEORGIA MARQUES¹, GIANESINI; GUSTAVO GIANESINI², OLIVEIRA; PEDRO GUSTAVOS STEVANATO DE³, PROCIANOY; GUILHERME SILVEIRA⁴, KAYSER; VINICIUS KAYSER⁵, BISCHOFF; HELENA MARCON⁶, DECOL; ALEXANDRE PERIN⁷, HERZOG; CAROLINA GUIMAREAS⁸, NEGRI; Rafaela Dall Ara⁹

RESUMO

Introdução: O rabdomioma de mediastino com infiltração de miocárdio (RMIM) é uma condição rara caracterizada pelo crescimento de tumores musculares no mediastino e acometimento cardíaco. Acomete de forma mais frequente a população pediátrica, e tem potencial de regressão espontânea. Relatamos um caso de um paciente com RMIM e compressão de vias aéreas, discutindo instrumentos diagnósticos e manejo.

Descrição do caso: Paciente masculino, seis dias de vida. Nascido de parto cesáreo por situação fetal não tranquilizadora, necessitou de ventilação não invasiva em sala de parto, evoluindo para ventilação mecânica em unidade de terapia intensiva neonatal. Realizado ecocardiograma, identificou-se tumor intracardíaco com obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo, sendo transferido para um hospital de maior complexidade. Durante a internação, foi realizada angiotomografia que evidenciou tumor em mediastino anterior esquerdo com infiltração de câmaras cardíacas esquerdas, gerando estenose da valva mitral, deslocamento da artéria coronária descendente anterior e compressão extrínseca das vias aéreas com compressão do lobo pulmonar superior esquerdo. Foram realizadas tentativas de biópsia por punção, sem sucesso, sendo realizada biópsia a céu aberto bem sucedida após, evidenciando proliferação de células epitelióides e globosas grandes, o que levou ao diagnóstico de RMIM. Iniciou tratamento com imunossupressor Sirolimus e segue em acompanhamento. Após três semanas de tratamento, foi realizado novo ecocardiograma, que evidenciou redução do gradiente de pressão do ventrículo direito e átrio direito de 50 para 22, forame oval patente medindo 1,5mm, com fluxo esquerda-direita, disfunção diastólica com fração de ejeção de 66% e redução leve das medidas da lesão expansiva do RMIM, se estendendo do septo interventricular para a via de saída do ventrículo esquerdo, provocando obstrução leve, projetando-se para mediastino e mantendo relação com coronárias. Paciente apresentou várias falhas de extubação, sendo realizada traqueostomia para otimizar desmame ventilatório, seguindo em melhora. **Conclusão:** Observa-se neste caso, significativo

¹ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, georgiaj@ufcspa.edu.br

² UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, gianesini@gmail.com

³ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, pg.stevanato@gmail.com

⁴ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, guilherme.procianoy@ufcspa.edu.br

⁵ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, vinicius.kayser@ufcspa.edu.br

⁶ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, helenab@ufcspa.edu.br

⁷ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, alexandre.decol@ufcspa.edu.br

⁸ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, carolinagherzog@gmail.com

⁹ UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE- UFCSPA, rafaela.negri@ufcspa.edu.br

desafio diagnóstico, devido à raridade da patologia e aos diversos diagnósticos diferenciais que devem ser considerados. É importante acrescentar que o uso de Sirolimus como terapia para RMIM não está previsto em bula, mas pode apresentar resultados promissores no tratamento de rabdomiomas, com evidência inicial em literatura científica.

PALAVRAS-CHAVE: rabdomioma, mediastino, tumor