

SINOVIOSARCOMA PRIMÁRIO DE RIM EM CRIANÇA - UM RELATO DE CASO

Marília Fornaciari Grabois¹, Luis Fernando Menezes¹, Fabiane Carvalho de Macedo², Ricardo Vianna de Carvalho³, Sima Esther Ferman¹

¹Serviço de Oncologia Pediátrica, ²Divisão de Anatomia Patológica, ³Serviço de Cirurgia Pediátrica Instituto Nacional do Câncer, Rio de Janeiro, Brasil

INTRODUÇÃO

O sinoviossarcoma renal é uma neoplasia maligna rara e de prognóstico reservado. Representa um desafio para o manejo terapêutico, devido à ausência de consenso quanto à abordagem mais adequada.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente masculino, 11 anos de idade, com quadro de aumento do volume abdominal e hematúria com 2 meses de evolução. Tomografia computadorizada (TC) de abdome mostrou volumosa formação expansiva em rim direito (Figura 1).

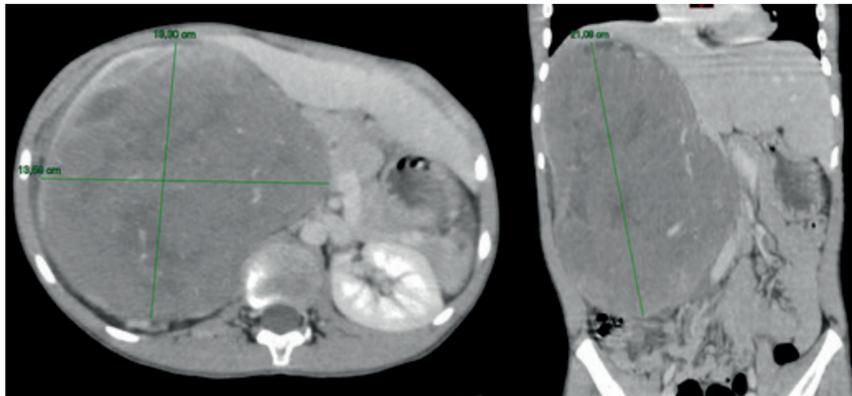


Figura 1. TC de Abdome Inicial - formação expansiva em rim direito (13,6 x 13,3 x 21cm – Vol. 2834cc), ultrapassando a linha média e com compressão extrínseca da veia porta, sem plano de clivagem com o lobo hepático direito.

Não se observou metástases à distância. A biópsia renal confirmou o diagnóstico de sinoviossarcoma (figura 2).

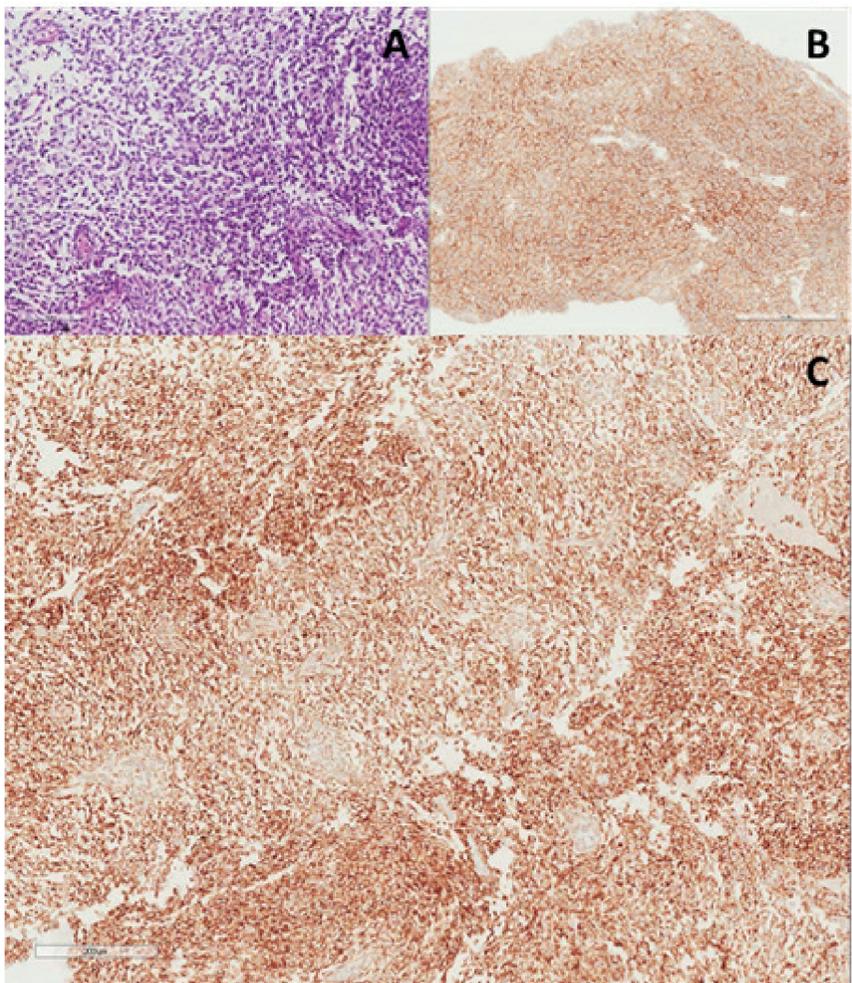


Figura 2. A- HE 100x - Proliferação sólida (ou massa sólida) (monofásica) de células ovóides a fusocelulares com escasso citoplasma e núcleos hiper cromáticos. B- Imunohistoquímica com imunopositividade forte e difusa para BCL2 (200x). C- imunopositividade difusa para CD99 (200x)

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Lohani, R., Singh, V., Singhal, A. et al. Primary synovial sarcoma of kidney: a rare case report with review of literature. *Afr J Urol* 28, 28 (2022). <https://doi.org/10.1186/s12301-022-00297-4>
- Bakhshi GD, Khan AS, Shaikh AS, Khan MA, Jamadar NM. Primary renal synovial sarcoma. *Clin Pract*. 2012 Mar 30;2(2):e44. doi: 10.4081/cp.2012.e44. PMID: 24765443; PMCID: PMC3981284.
- Mastoraki, A.; Schizas, D.; Karavolia, D.M.; Primary Synovial Sarcoma of the Kidney: Diagnostic Approach and Therapeutic Modalities for a Rare Nosological Entity. *J. Pers. Med.* 2022, 12, 1450. <https://doi.org/10.3390/jpm12091450>
- Guimarães T, Cristovão M, Gião N, et al. (January 19, 2023) An Extremely Rare and Demanding Diagnosis of Primary Renal Synovial Sarcoma: A Case Report. *Cureus* 15(1): e33954. doi:10.7759/cureus.33954

Realizado tratamento quimioterápico neoadjuvante com ifosfamida (3g/m²/dia, por 3 dias) e doxorrubicina (37.5 mg/m²/dia, for 2 dia), conforme o protocolo EPSSG (*European Pediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group*) para Sarcoma Não-Rabdomiossarcoma. Após três ciclos, houve redução em 80% do volume tumoral (13,7 x 9,2 x 8,5cm – 567cc) (Figura 3), sendo submetido a nefroureterectomia direita, com margens livres.

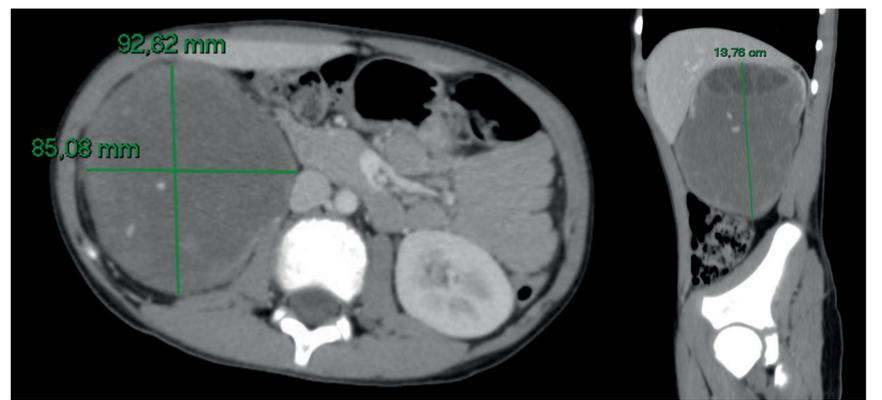


Figura 3. TC pós quimioterapia, com redução de 80% do volume tumoral.

Recebeu mais três ciclos de quimioterapia e radioterapia de flanco direito, com dose total de 50,4Gy. O paciente encontra-se em bom estado de saúde, sob controle clínico ambulatorial, e sem evidência de doença há 22 meses (Figura 4).

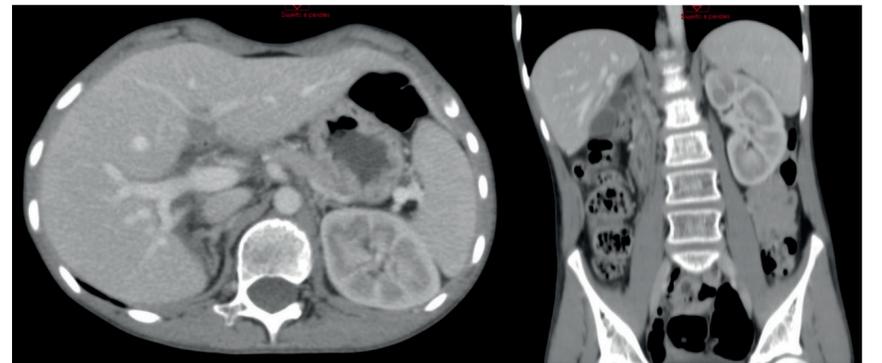


Figura 4. TC de controle após 22 meses da ressecção tumoral

DISCUSSÃO

- Sinoviossarcoma primário de rim é uma malignidade rara, menos de 200 casos descritos
- A idade média ao diagnóstico é 38,6 anos, sendo muito incomum em crianças
- Dor abdominal e hematúria são os sintomas mais frequentes
- Curso clínico agressivo com potencial aumentado de metástase
- O tratamento padrão ainda está em debate:
 - Nefrectomia radical é considerada o tratamento de escolha para alcançar o controle local
 - A quimioterapia adjuvante foi realizada em 1/3 dos casos publicados, com preferência por protocolos baseados em ifosfamida e antraciclínicos
- Doença localizada: sobrevida global e livre de doença é de 34 meses e 25 meses, respectivamente
- Doença metastática: a expectativa de sobrevida é de seis meses

CONCLUSÃO

Com uma abordagem multidisciplinar foi possível alcançar bom resultado oncológico em paciente com sinoviossarcoma localizado.