

# TUMOR TERATÓIDE/RABDOIDE ATÍPICO: UM CASO RARO DE DESAFIO DIAGNÓSTICO E ABORDAGEM CIRÚRGICA INOVADORA

XXXVII CONGRESSO CIENTÍFICO DOS ACADÊMICOS DE MEDICINA, 37ª edição, de 23/10/2023 a 26/10/2023  
ISBN dos Anais: 978-65-5465-062-5

**CAMILOTTI; Isabela <sup>1</sup>, NOGUCHI; Juliana Fontes <sup>2</sup>, BONETE; Sarah Protasio <sup>3</sup>, ISOLAN; Gustavo Rassier Isolan <sup>4</sup>, GONÇALVES; Rafaela Fernandes <sup>5</sup>, BUFFON; Viviane Aline <sup>6</sup>**

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** O tumor teratóide/rabdoide atípico (ATRT) é uma neoplasia maligna rara altamente agressiva que afeta o sistema nervoso central (SNC). Ele ocorre predominantemente em crianças com 3 anos ou menos, mas pode ocorrer em crianças mais velhas e até mesmo em adultos. A característica distintiva do ATRT é a inativação do gene SMARCB1 (INI1) ou, em casos raros, do gene SMARCA4 (BRG1). Essa inativação leva à perda da proteína INI1 ou BRG1, respectivamente. Em pacientes pediátricos, aproximadamente metade das ATRTs surgem na fossa craniana posterior. Não existe tratamento padrão para pacientes pediátricos com ATRT. O tratamento multimodal que consiste em cirurgia, quimioterapia e radioterapia está sendo avaliado por ensaios clínicos. Dados recentes do registro ATRT sugerem que até 30% dos pacientes apresentam doença disseminada e os fatores prognósticos que afetam a sobrevida desses pacientes permanecem pouco claros. **OBJETIVO:** Relatar um caso raro e o tratamento cirúrgico de um paciente com um tumor teratóide/rabdoide atípico no clivus. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Paciente do sexo feminino, 17 anos, com queixa de dor em região cervical e astenia progressiva. Exames de imagem constataram presença de massa comprimindo a porção superior da medula ao nível de C1, C2 e do clivus, gerando corrosão dessas estruturas. O resultado histopatológico indicou a presença de células rabdoídes, vimentina positiva e perda da coloração de imunohistoquímica por hematoxilina-eosina (HE), sugerindo o diagnóstico de tumor teratóide rabdoide atípico, com somente 17 casos descritos na literatura. A impossibilidade de posicionamento típico para a extração desse tumor, levou à necessidade de implementação de uma abordagem extrafaríngea modificada com osteotomia do ângulo mandibular. Além disso, na reconstrução local foram extraídas as vértebras C1 e C2, com substituição por uma gaiola de titânio preenchida com cimento ósseo semissólido com 25 milímetros de diâmetro e parafusos de 18 milímetros para fixação, unindo o clivus à vértebra C3. A paciente teve uma recuperação sem complicações, com exceção à disfagia transitória. **CONCLUSÃO:** Nesta análise de um caso clínico singular, explorou-se a abordagem cirúrgica de um tumor teratóide/rabdoide atípico (ATRT) localizado no clivus, uma manifestação incomum desta neoplasia maligna altamente agressiva do sistema nervoso central. A aplicação de uma abordagem cirúrgica extrafaríngea modificada, envolvendo osteotomia do ângulo mandibular e a substituição das vértebras C1 e C2 por uma gaiola de titânio com parafusos de fixação, proporcionou uma solução inovadora para a remoção do tumor. O caso reforça a complexidade diagnóstica do ATRT, bem como a necessidade contínua de colaboração multidisciplinar e pesquisa para aprimorar as estratégias de tratamento e compreender aspectos prognósticos e terapêuticos desta entidade rara.

**PALAVRAS-CHAVE:** Tumor Rabdoide, Medula Cervical, Osteotomia

<sup>1</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, isabelacamilotti@hotmail.com

<sup>2</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, jufnoguchi1@gmail.com

<sup>3</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, sarahprotasio@hotmail.com

<sup>4</sup> Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia, contato@ceanne.com.br

<sup>5</sup> Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia, rafaelafernandesgoncalves@gmail.com

<sup>6</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, vivianealine@hotmail.com

<sup>1</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, isabelacamilotti@hotmail.com  
<sup>2</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, jufnoguchi1@gmail.com  
<sup>3</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, sarahprotasio@hotmail.com  
<sup>4</sup> Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia, contato@ceanne.com.br  
<sup>5</sup> Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia , rafaelfernandesgoncalves@gmail.com  
<sup>6</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, vivianealine@hotmail.com