

Neonatologia | Caso Clínico

EP-275 - (1JDP-9868) - SÍNDROME DE PEPPER NUM RECÉM-NASCIDO

Bárbara Aguiar¹; Hugo Cavaco²; Sara Prado²; Kátia Cardoso²; Filomena Pereira³; Fernanda Melo²

1 - Serviço de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução / Descrição do Caso

Os tumores neonatais representam 2% das neoplasias pediátricas malignas. O mais comum é o neuroblastoma neonatal, com uma incidência de 0.6/100.000 nados-vivos. A extensão da doença correlaciona-se inversamente com o prognóstico, à exceção do estadio 4S, com elevada incidência de regressão espontânea. A síndrome de Pepper resulta da infiltração hepática maciça, rara no período neonatal.

Recém-nascido do sexo feminino, caucasiano. Mãe de 27 anos. GIP0, serologias adequadas. Ecografias obstétricas: massa sólida junto ao polo superior do rim direito, fígado aumentado e variz da veia umbilical. Cesariana às 37 semanas, IA 8/9. PN 2720g. Internado por distensão abdominal marcada (Figura 1). Os exames de imagem revelaram uma massa sólida suprarrenal direita e hepatomegália exuberante com múltiplos nódulos. Ácido vanilmandélico e enolase neuroespecífica elevados. Achados sugestivos de neuroblastoma estadio 4/4S, com metastização hepática maciça: síndrome de Pepper.

Hepatomegália progressiva com evolução para síndrome compartimental, com hipoventilação e necessidade de ventilação invasiva, anúria, íleus e prolapso rectal.

Decidido com equipa do IPO iniciar quimioterapia. Sem condição clínica para estudos adicionais ou cirurgia. Evolução clínica desfavorável apesar da terapêutica de suporte intensiva e quimioterapia, com agravamento do perímetro abdominal, falência hepática, anasarca e hemorragia peri-intraventricular grau 3.

Após discussão multidisciplinar com os pais foram decididos cuidados paliativos. Óbito ao 15º dia de vida.

Comentários / Conclusões

Este caso descreve uma forma de apresentação rara do neuroblastoma neonatal, com prognóstico reservado por complicações mecânicas provocadas pela infiltração hepática, característica da síndrome de Pepper.

Palavras-chave : Neuroblastoma perinatal, Síndrome de Pepper