

TUMOR MALIGNO DE TRITON NO RIM: UM CASO RARO EM PACIENTE PEDIÁTRICO

INTRODUÇÃO: O Tumor Maligno de Triton (TMT) é uma variante extremamente rara dos tumores malignos da bainha neural periférica com diferenciação celular rabiomiossarcomatosa, acometendo principalmente indivíduos menores de 35 anos, mas raramente a faixa etária pediátrica. Manifesta-se, na grande maioria dos casos, como uma massa na topografia anatômica do tecido afetado, destacando-se a cabeça, pescoço e extremidades, sendo rara a apresentação renal; a taxa de sobrevivência estimada em cinco anos é de 5-20%. **RELATO DE CASO:** Paciente feminina, 13 anos, encaminhada ao Serviço de Oncologia Pediátrica por aumento do volume abdominal e perda ponderal de 12 Kg em cinco meses. Tomografia computadorizada (TC) revelou lesão retroperitoneal de 24x20x20 cm de provável origem renal à esquerda. Ressonância nuclear magnética evidenciou lesão cruzando a linha média, próxima à aorta abdominal, tronco celíaco e artéria mesentérica inferior. Biópsia percutânea para investigação anatomopatológica e imunohistoquímica sugeriu diagnóstico de Tumor de Wilms. Paciente foi submetida à quimioterapia, mas progrediu com piora do quadro, realizando-se ressecção radical da lesão (peça cirúrgica de 7.7 Kg) associada à pancreatoesplenectomia. Iniciada nova abordagem quimioterápica, entretanto a paciente evoluiu com perda ponderal, náusea e lombalgia. Rebiópsia após evidência de recidiva da lesão em nova TC revelou diferenciação rabiomiossarcomatosa, condizente com Tumor Maligno de Triton. Optou-se por manejo paliativo com imunoterapia. **DISCUSSÃO:** Foi observado, ao longo do estudo, que o TMT representa um diagnóstico desafiador, uma vez que sua prevalência é excepcionalmente baixa, sobretudo na população pediátrica. Ademais, a difícil identificação histológica corrobora para a complexidade diagnóstica, evidenciada pelo errôneo diagnóstico inicial de Tumor de Wilms. **CONCLUSÃO:** Por fim, esse caso demonstrou que, apesar de sua raridade, é essencial a investigação desse diagnóstico diferencial, uma vez que confere baixa sobrevivência e reservado prognóstico. Para tanto, é necessário que profissionais potencialmente expostos a casos semelhantes estejam capacitados a considerar essa hipótese.

PALAVRAS-CHAVE: Tumor da bainha neural periférica maligno. Rim. Diferenciação celular.