

TUMORES RABDOIDES RENAIIS EM CRIANÇAS: REVISÃO DAS EVIDÊNCIAS TERAPÊUTICAS

RHABDOID KIDNEY TUMORS IN CHILDREN: A REVIEW OF THERAPEUTIC EVIDENCE

Danila Duarte Moura
Yasmin Carvalho da Silva Milanêz
Matheus Vinicius Rosa dos Santos
Luiz Antonio Rosa Simeão Rodrigues
Ana Claudia Rodrigues da Silva
Janderson Eduardo Sabino Jacomello
Juliane Sousa Martins
Giulia Magno Rocha de Oliveira
Breno Gimenes
Paula Nassar Tebet Ajeje

RESUMO: Os tumores rabdoides renais em crianças representam uma neoplasia maligna rara e altamente agressiva, caracterizada por rápida progressão clínica, elevada capacidade metastática e prognóstico desfavorável, especialmente em pacientes diagnosticados nos primeiros anos de vida. O presente estudo teve como objetivo revisar as evidências científicas disponíveis acerca das principais estratégias terapêuticas empregadas no manejo dessa neoplasia, destacando os avanços recentes, os fatores prognósticos e as perspectivas futuras de tratamento. Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, realizada por meio de buscas nas bases de dados PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, Embase, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), SciELO e Cochrane Library, utilizando descritores relacionados aos tumores rabdoides renais, oncologia pediátrica e modalidades terapêuticas. Foram incluídos estudos publicados entre 2015 e 2025, disponíveis na íntegra, que abordassem aspectos clínicos, cirúrgicos, quimioterápicos, radioterápicos e terapias emergentes direcionadas ao tratamento dessa neoplasia. A análise dos estudos demonstrou que a abordagem multimodal, composta por nefrectomia radical associada à quimioterapia intensiva e radioterapia em casos selecionados, permanece como a principal estratégia terapêutica, embora os índices de sobrevida ainda sejam limitados em razão da elevada agressividade tumoral e da frequente presença de metástases ao diagnóstico. Além disso, os avanços no conhecimento da biologia molecular, especialmente relacionados à inativação do gene SMARCB1, impulsionaram o desenvolvimento de terapias-alvo e estratégias baseadas na medicina de precisão, que apresentam resultados promissores, porém ainda necessitam de validação em estudos clínicos de maior robustez metodológica. Conclui-se que o tratamento dos tumores rabdoides renais em crianças permanece um importante desafio para a oncologia pediátrica, sendo fundamental a ampliação de pesquisas multicêntricas, a padronização dos protocolos terapêuticos e o desenvolvimento de novas abordagens personalizadas capazes de melhorar a sobrevida e a qualidade de vida dos pacientes.

Palavras-chave: Tumor Rabdoide Renal. Oncologia Pediátrica. Terapêutica.

INTRODUÇÃO

Os tumores rabdoides renais (TRR) representam uma das neoplasias malignas mais raras e agressivas da infância, acometendo predominantemente crianças menores de dois anos de idade. Inicialmente considerados uma variante do tumor de Wilms devido às semelhanças histopatológicas, atualmente são reconhecidos como uma entidade clínica e molecular distinta, caracterizada por comportamento altamente invasivo, rápida progressão e elevadas taxas de recorrência e mortalidade. Sua baixa incidência, associada à elevada agressividade biológica, torna o diagnóstico e o manejo terapêutico desafios significativos para equipes multidisciplinares de oncologia pediátrica (HAAS et al., 1983; WEEKS et al., 1989; TOMLINSON et al., 2005).

Do ponto de vista molecular, os tumores rabdoides renais apresentam como principal característica a inativação do gene *SMARCB1* (*INI1*), localizado no cromossomo 22q11.2, componente essencial do complexo remodelador de cromatina SWI/SNF. A perda da expressão dessa proteína resulta em profundas alterações epigenéticas e desregulação da proliferação celular, favorecendo o desenvolvimento tumoral. Esse conhecimento ampliou a compreensão da fisiopatologia da doença e abriu perspectivas para a investigação de terapias-alvo e estratégias baseadas na modulação epigenética, embora sua aplicação clínica ainda permaneça limitada (ROBERTS; ORKIN, 2009; HAFEZ et al., 2024).

2

Clinicamente, os pacientes podem apresentar massa abdominal palpável, hematúria, dor abdominal, febre e hipertensão arterial, porém esses sinais frequentemente são inespecíficos e podem retardar o diagnóstico precoce. Além disso, os tumores rabdoides possuem elevada capacidade metastática, especialmente para pulmões, fígado e sistema nervoso central, sendo comum a associação com tumores teratoides/rabdoides atípicos intracranianos. Dessa forma, a avaliação por métodos de imagem de alta resolução e o estadiamento completo tornam-se fundamentais para o planejamento terapêutico e para a definição do prognóstico (HONG et al., 2015; TAHIR et al., 2019).

O tratamento dos tumores rabdoides renais permanece um dos maiores desafios da oncologia pediátrica contemporânea. A abordagem convencional baseia-se na combinação de nefrectomia radical, quimioterapia intensiva e radioterapia em casos selecionados, entretanto os resultados clínicos continuam inferiores aos observados em outras neoplasias renais infantis. A ausência de protocolos terapêuticos universalmente padronizados, decorrente da raridade da doença e da limitação de ensaios clínicos randomizados, faz com que grande parte das recomendações seja baseada em estudos multicêntricos retrospectivos e em experiências

cooperativas internacionais (CHI et al., 2024; INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY, 2023; CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP, 2023).

Nos últimos anos, avanços na biologia molecular e na medicina translacional têm impulsionado o desenvolvimento de novas estratégias terapêuticas direcionadas, incluindo inibidores epigenéticos, imunoterapia, agentes moduladores do ciclo celular e terapias personalizadas baseadas no perfil genômico tumoral. Embora muitos desses tratamentos ainda estejam em fases iniciais de investigação, os resultados preliminares sugerem potencial para melhorar a sobrevida e reduzir a resistência terapêutica (HAFEZ et al., 2024; KIM et al., 2025). Nesse contexto, torna-se essencial reunir e analisar criticamente as evidências científicas disponíveis, visando compreender os avanços recentes, as limitações atuais e as perspectivas futuras no manejo dos tumores rabdoides renais em crianças.

Realizar uma revisão das evidências científicas disponíveis acerca das abordagens terapêuticas empregadas no tratamento dos tumores rabdoides renais em crianças, analisando os resultados relacionados à cirurgia, quimioterapia, radioterapia e terapias-alvo emergentes, bem como discutir os avanços no conhecimento molecular da doença, os fatores prognósticos e as perspectivas para o desenvolvimento de estratégias terapêuticas mais eficazes e individualizadas capazes de melhorar a sobrevida e a qualidade de vida dos pacientes pediátricos acometidos por essa neoplasia altamente agressiva

METODOLOGIA

Este estudo caracteriza-se como uma revisão integrativa da literatura, de natureza descritiva e abordagem qualitativa, desenvolvida com o objetivo de sintetizar e analisar criticamente as evidências científicas disponíveis acerca das estratégias terapêuticas empregadas no tratamento dos tumores rabdoides renais em crianças. A revisão integrativa foi conduzida por possibilitar a incorporação de estudos com diferentes delineamentos metodológicos, favorecendo uma compreensão ampla e atualizada sobre os avanços terapêuticos, desafios clínicos e perspectivas futuras relacionados a essa neoplasia pediátrica rara e altamente agressiva.

A elaboração da revisão seguiu seis etapas metodológicas: (1) definição do tema e da questão norteadora da pesquisa; (2) estabelecimento dos critérios de inclusão e exclusão; (3) busca sistematizada nas bases de dados eletrônicas; (4) seleção e avaliação crítica dos estudos elegíveis; (5) extração e organização das informações relevantes; e (6) síntese, interpretação e discussão dos achados à luz da literatura científica contemporânea. A questão norteadora foi

estruturada da seguinte forma: "Quais são as evidências científicas disponíveis sobre as abordagens terapêuticas e os resultados clínicos no tratamento dos tumores rabdoides renais em crianças?"

A estratégia de busca foi realizada nas bases de dados PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, Embase, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), SciELO e Cochrane Library, utilizando descritores controlados do Medical Subject Headings (MeSH) e dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), associados por operadores booleanos AND e OR. Entre os principais termos empregados destacam-se: "Rhabdoid Tumor", "Kidney Neoplasms", "Malignant Rhabdoid Tumor of the Kidney", "Pediatric Oncology", "Child", "Treatment", "Therapeutics", "Chemotherapy", "Radiotherapy", "Targeted Therapy" e seus correspondentes em português. As estratégias de busca foram adaptadas conforme as especificidades de cada base de dados para ampliar a sensibilidade e a recuperação dos estudos.

Foram incluídos artigos publicados entre janeiro de 2015 e dezembro de 2025, disponíveis na íntegra, nos idiomas português, inglês ou espanhol, que abordassem aspectos relacionados ao tratamento cirúrgico, quimioterápico, radioterápico, terapias-alvo, imunoterapia, prognóstico ou manejo multidisciplinar dos tumores rabdoides renais em pacientes pediátricos. Foram considerados estudos observacionais, ensaios clínicos, revisões sistemáticas, metanálises, estudos multicêntricos e consensos internacionais. Excluíram-se relatos de caso isolados, cartas ao editor, editoriais, resumos publicados em anais de eventos científicos, dissertações, teses, estudos experimentais exclusivamente laboratoriais e publicações duplicadas entre as bases consultadas.

4

Após a identificação dos estudos, realizou-se a triagem inicial por meio da leitura dos títulos e resumos, seguida da avaliação do texto completo para confirmação da elegibilidade conforme os critérios previamente estabelecidos. As informações extraídas contemplaram autoria, ano de publicação, país de origem, delineamento metodológico, tamanho da amostra, características clínicas dos pacientes, modalidade terapêutica empregada, desfechos clínicos, taxas de sobrevida, recorrência, resposta ao tratamento e principais conclusões dos autores. Os dados foram organizados em quadros sinópticos e submetidos à análise narrativa e comparativa, permitindo identificar convergências, divergências, lacunas do conhecimento e tendências atuais no manejo terapêutico dos tumores rabdoides renais em crianças.

Por se tratar de uma pesquisa baseada exclusivamente em dados secundários disponíveis na literatura científica, sem envolvimento direto de seres humanos ou acesso a informações individualizadas de pacientes, este estudo dispensa apreciação por Comitê de Ética em Pesquisa,

conforme as diretrizes vigentes para pesquisas bibliográficas. A condução da revisão pautou-se pelos princípios da integridade científica, transparência metodológica e reprodutibilidade, buscando oferecer uma síntese crítica e atualizada das evidências disponíveis para subsidiar a prática clínica e futuras investigações na área da oncologia pediátrica.

RESULTADOS

A análise da literatura evidenciou que os tumores rabdoídes renais representam uma das neoplasias pediátricas de pior prognóstico, caracterizando-se por elevada agressividade biológica, rápida progressão clínica e alta capacidade metastática. Os estudos incluídos demonstraram que a maior parte dos casos ocorre em crianças com idade inferior a dois anos, com discreto predomínio no sexo masculino, sendo frequente o diagnóstico em estágios avançados da doença. A presença de metástases ao diagnóstico, principalmente em pulmões, fígado e sistema nervoso central, foi identificada como um dos principais fatores associados à redução da sobrevida global e ao aumento da mortalidade precoce (LI et al., 2021; ZHANGHUANG et al., 2022; YANG et al., 2024).

Os achados demonstraram consenso quanto à importância da abordagem multimodal como estratégia terapêutica padrão. A nefrectomia radical permanece como o principal tratamento cirúrgico quando a ressecção completa é tecnicamente possível, contribuindo para o controle locorregional da doença. Entretanto, diversos estudos ressaltaram que a cirurgia isolada apresenta benefício limitado devido à elevada frequência de disseminação sistêmica precoce. Dessa forma, a associação com esquemas intensivos de quimioterapia mostrou-se fundamental para ampliar o controle tumoral, embora os índices de recidiva permaneçam elevados, refletindo a resistência biológica característica dessa neoplasia (WEEKS et al., 1989; XIE et al., 2022).

Em relação ao tratamento sistêmico, verificou-se ampla utilização de protocolos quimioterápicos baseados na combinação de agentes alquilantes, antraciclinas, compostos de platina, etoposídeo e vincristina. Apesar da heterogeneidade dos protocolos empregados pelos diferentes grupos cooperativos internacionais, observou-se tendência de melhores resultados com regimes intensificados e administração precoce após o diagnóstico. Alguns estudos relataram benefícios adicionais com estratégias de quimioterapia em altas doses seguidas de resgate com transplante autólogo de células-tronco hematopoéticas em pacientes selecionados, embora as evidências permaneçam limitadas e ainda não permitam estabelecer essa abordagem como padrão terapêutico universal (CHI et al., 2024; NATIONAL CANCER INSTITUTE, 2025).

A radioterapia foi identificada como importante modalidade complementar, especialmente em pacientes com doença residual microscópica, comprometimento linfonodal ou estadiamento avançado. Entretanto, sua utilização em crianças muito pequenas permanece controversa devido ao potencial de efeitos adversos sobre o crescimento, desenvolvimento neurocognitivo e função de órgãos em maturação. Os estudos analisados sugerem que a indicação deve ser individualizada, considerando fatores prognósticos, idade do paciente, extensão da doença e risco-benefício do tratamento, sendo frequentemente empregada como parte de protocolos multimodais de maior intensidade (INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY, 2023; CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP, 2023).

No âmbito da biologia molecular, praticamente todos os estudos reforçaram a perda da expressão da proteína INI1 decorrente da inativação do gene SMARCB1 como principal marcador diagnóstico e elemento central da patogênese dos tumores rabdoides renais. Essa descoberta impulsionou pesquisas voltadas ao desenvolvimento de terapias direcionadas, incluindo inibidores da enzima EZH2, moduladores epigenéticos, inibidores do ciclo celular e agentes imunoterápicos. Embora os resultados iniciais demonstrem atividade antitumoral promissora em estudos pré-clínicos e ensaios clínicos iniciais, essas estratégias ainda apresentam evidências limitadas para incorporação rotineira na prática clínica, permanecendo em fase de investigação (ROBERTS; ORKIN, 2009; HAFEZ et al., 2024).

6

Outro aspecto recorrente identificado na literatura refere-se à importância da estratificação prognóstica baseada em fatores clínicos e moleculares. Idade inferior a 12 meses, presença de metástases ao diagnóstico, ressecção cirúrgica incompleta, ruptura tumoral e envolvimento concomitante do sistema nervoso central foram consistentemente associados a piores desfechos clínicos. Em contrapartida, pacientes submetidos à ressecção completa associada ao tratamento multimodal intensivo apresentaram melhores taxas de sobrevida livre de eventos, embora ainda inferiores às observadas em outras neoplasias renais pediátricas (TOMLINSON et al., 2005; ZHANGHUANG et al., 2022).

Os estudos também destacaram a necessidade do manejo por equipes multidisciplinares especializadas em oncologia pediátrica, envolvendo cirurgiões pediátricos, oncologistas, radioterapeutas, patologistas, radiologistas, geneticistas e profissionais de cuidados de suporte. A atuação integrada mostrou impacto positivo na padronização terapêutica, na redução de complicações e na melhoria da qualidade assistencial. Além disso, o aconselhamento genético foi recomendado em situações de suspeita de predisposição hereditária relacionada às alterações do gene SMARCB1, possibilitando acompanhamento familiar e identificação precoce de

indivíduos em risco (KIM et al., 2025; WHO CLASSIFICATION OF TUMOURS EDITORIAL BOARD, 2022).

De forma geral, os resultados da revisão evidenciam que, apesar dos avanços no conhecimento da biologia molecular dos tumores rabdoides renais e da evolução das estratégias terapêuticas multimodais, a doença continua apresentando prognóstico reservado e elevadas taxas de mortalidade. A escassez de estudos prospectivos, a baixa incidência da neoplasia e a ausência de protocolos internacionais uniformizados reforçam a necessidade de ampliação de pesquisas multicêntricas colaborativas e do desenvolvimento de terapias-alvo inovadoras que possam proporcionar ganhos significativos na sobrevida e na qualidade de vida das crianças acometidas por essa rara neoplasia maligna (YANG et al., 2024; GELLER; ROTH; BARMADA, 2015).

DISCUSSÃO

Os tumores rabdoides renais (TRR) constituem uma das neoplasias mais agressivas da oncologia pediátrica, apresentando comportamento biológico distinto quando comparados a outros tumores renais da infância. Os resultados desta revisão evidenciam que a baixa incidência da doença representa um obstáculo importante para a realização de estudos prospectivos de grande escala, resultando na predominância de pesquisas retrospectivas e análises multicêntricas. Essa limitação metodológica contribui para a ausência de consenso acerca dos protocolos terapêuticos ideais, tornando necessária a extrapolação de evidências oriundas de grupos cooperativos internacionais e centros de referência especializados (WEEKS et al., 1989; YANG et al., 2024).

A elevada agressividade dos TRR está intimamente relacionada às alterações moleculares envolvendo a perda funcional do gene *SMARCB1*, responsável pela codificação da proteína *INI1*, componente essencial do complexo remodelador de cromatina SWI/SNF. A deficiência dessa proteína promove desregulação epigenética, instabilidade genômica e aumento da proliferação celular, justificando o crescimento acelerado e a elevada capacidade metastática observados na prática clínica. A incorporação da imunohistoquímica para detecção da perda de *INI1* tornou-se ferramenta indispensável para o diagnóstico diferencial, reduzindo equívocos diagnósticos com outras neoplasias renais pediátricas e permitindo maior precisão na definição terapêutica (ROBERTS; ORKIN, 2009; HAN et al., 2021).

Outro aspecto relevante identificado na literatura refere-se ao impacto do diagnóstico precoce sobre o prognóstico. Em razão da apresentação clínica inespecífica, caracterizada por

massa abdominal, dor, hematúria ou febre, muitos pacientes são diagnosticados em fases avançadas da doença, frequentemente com metástases pulmonares, hepáticas ou acometimento do sistema nervoso central. Essa condição limita as possibilidades de ressecção cirúrgica completa e reduz significativamente as taxas de sobrevida. Dessa forma, o reconhecimento precoce dos sinais clínicos e a utilização adequada de exames de imagem associados à confirmação histopatológica e molecular podem favorecer intervenções mais oportunas e potencialmente mais eficazes (HONG et al., 2015; TAHIR et al., 2019).

A análise dos estudos demonstra que a terapia multimodal permanece como a principal estratégia de tratamento dos tumores rabdoideis renais. A combinação entre nefrectomia radical, quimioterapia intensiva e radioterapia proporciona melhores resultados quando comparada às modalidades isoladas, embora os índices de recorrência e mortalidade continuem elevados. A cirurgia exerce papel fundamental no controle locorregional da doença, porém sua efetividade depende da possibilidade de ressecção completa e da ausência de disseminação metastática extensa. Paralelamente, os esquemas quimioterápicos intensificados têm contribuído para aumento do controle sistêmico, ainda que sejam acompanhados por elevada toxicidade hematológica e necessidade de suporte especializado (CHI et al., 2024; XIE et al., 2022).

A radioterapia permanece como tema de debate na oncologia pediátrica devido ao delicado equilíbrio entre benefício terapêutico e risco de efeitos tardios. Embora diversos estudos demonstrem redução da recorrência local em pacientes submetidos à irradiação complementar, especialmente na presença de doença residual ou estadiamento avançado, sua aplicação em crianças muito jovens pode comprometer o crescimento corporal, o desenvolvimento neurocognitivo e a função de órgãos em desenvolvimento. Assim, a individualização da indicação radioterápica, considerando idade, localização tumoral, extensão da doença e resposta ao tratamento sistêmico, mostra-se essencial para otimizar os resultados clínicos (INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY, 2023; CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP, 2023).

Nos últimos anos, os avanços no conhecimento da biologia molecular dos TRR têm impulsionado o desenvolvimento de terapias inovadoras direcionadas às alterações epigenéticas decorrentes da perda do SMARCB1. Inibidores da EZH2, moduladores do ciclo celular, agentes epigenéticos e estratégias imunoterápicas têm demonstrado resultados promissores em estudos experimentais e ensaios clínicos iniciais, sugerindo potencial para modificar o curso natural da doença. Entretanto, a escassez de estudos clínicos randomizados e o reduzido número de pacientes incluídos limitam a consolidação dessas terapias como padrão de tratamento,

evidenciando a necessidade de investigações multicêntricas internacionais que permitam validar sua eficácia e segurança (HAFEZ et al., 2024; KIM et al., 2025).

Os fatores prognósticos identificados na literatura reforçam a natureza extremamente agressiva dos tumores rabdoides renais. Idade inferior a 12 meses, presença de metástases ao diagnóstico, ruptura tumoral, invasão vascular, comprometimento do sistema nervoso central e ressecção cirúrgica incompleta foram consistentemente associados a menor sobrevida global e sobrevida livre de eventos. Em contrapartida, pacientes submetidos a tratamento intensivo em centros especializados, com abordagem multidisciplinar e seguimento rigoroso, apresentaram melhores desfechos clínicos, evidenciando a importância da centralização do cuidado em instituições com experiência no manejo de tumores pediátricos raros (TOMLINSON et al., 2005; ZHANGHUANG et al., 2022).

Além dos aspectos terapêuticos, a literatura destaca a relevância do acompanhamento genético e do aconselhamento familiar. A identificação de alterações germinativas no gene *SMARCB1* possui implicações importantes para o rastreamento de síndromes de predisposição ao câncer e para o seguimento de familiares potencialmente afetados. A integração entre oncologia, genética médica, patologia molecular e biologia translacional representa um avanço significativo na construção de estratégias de medicina personalizada, possibilitando tratamentos mais individualizados e potencialmente mais eficazes no futuro (KIM et al., 2025; WHO CLASSIFICATION OF TUMOURS EDITORIAL BOARD, 2022).

Ao confrontar os estudos incluídos nesta revisão, observa-se convergência quanto à centralidade da abordagem multimodal e ao papel determinante da perda de *INI1* como marcador diagnóstico, achados replicados de forma consistente por diferentes grupos cooperativos (WEEKS et al., 1989; ZHANGHUANG et al., 2022; HAN et al., 2021). Entretanto, há divergências relevantes entre as séries analisadas: enquanto alguns autores relatam benefício da quimioterapia em altas doses com resgate de células-tronco em casos selecionados, outros questionam sua reprodutibilidade e destacam a heterogeneidade dos desfechos relatados, o que dificulta comparações diretas entre coortes (CHI et al., 2024; XIE et al., 2022). Da mesma forma, a indicação da radioterapia carece de consenso, sendo tratada de maneira mais conservadora pelos protocolos norte-americanos do que pelas diretrizes europeias, refletindo diferenças na ponderação entre controle locorregional e toxicidade tardia (INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY, 2023; CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP, 2023). Entre as lacunas identificadas, destacam-se a escassez de ensaios clínicos randomizados, a ausência de padronização na definição de desfechos e o número reduzido de pacientes incluídos nos estudos

sobre terapias-alvo, fatores que limitam a força das conclusões disponíveis e reforçam a necessidade de registros multicêntricos prospectivos capazes de consolidar evidências mais robustas (YANG et al., 2024; KIM et al., 2025).

Por fim, os achados desta revisão evidenciam que, apesar dos avanços diagnósticos e terapêuticos alcançados nas últimas décadas, os tumores rabdoides renais em crianças ainda apresentam prognóstico desfavorável e constituem um importante desafio para a oncologia pediátrica. A ampliação da cooperação entre grupos internacionais de pesquisa, a padronização dos protocolos terapêuticos e o investimento em estudos translacionais voltados para terapias-alvo e biomarcadores moleculares são fundamentais para promover melhorias na sobrevida e na qualidade de vida desses pacientes, contribuindo para uma abordagem cada vez mais precisa e baseada em evidências científicas (NATIONAL CANCER INSTITUTE, 2025; GELLER; ROTH; BARMADA, 2015).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os tumores rabdoides renais em crianças constituem uma neoplasia rara, de elevada agressividade biológica e prognóstico reservado, permanecendo como um dos maiores desafios da oncologia pediátrica contemporânea. A presente revisão integrativa evidenciou que a rápida evolução clínica da doença, associada à elevada frequência de metástases ao diagnóstico e à limitada resposta aos tratamentos convencionais, contribui para taxas de sobrevida ainda insatisfatórias, mesmo diante dos avanços observados nas últimas décadas.

As evidências analisadas demonstram que a abordagem terapêutica multimodal, composta por nefrectomia radical, quimioterapia intensiva e radioterapia em situações selecionadas, representa a estratégia atualmente mais aceita para o manejo dos tumores rabdoides renais. Entretanto, a ausência de protocolos terapêuticos padronizados internacionalmente e a escassez de estudos prospectivos robustos, decorrentes da baixa incidência da doença, limitam a consolidação de condutas baseadas em elevados níveis de evidência científica, reforçando a necessidade de maior colaboração entre centros especializados.

Os avanços no entendimento da biologia molecular, especialmente aqueles relacionados à perda da função do gene SMARCB1 e às alterações epigenéticas associadas à tumorigênese, ampliaram significativamente o conhecimento sobre a fisiopatologia da doença e abriram novas perspectivas para o desenvolvimento de terapias-alvo e estratégias de medicina de precisão. Embora os resultados preliminares envolvendo inibidores epigenéticos, imunoterápicos e outros

agentes direcionados sejam promissores, sua incorporação à prática clínica ainda depende da realização de ensaios clínicos multicêntricos que comprovem sua eficácia, segurança e impacto na sobrevida em longo prazo.

Além dos aspectos terapêuticos, esta revisão destaca a importância do diagnóstico precoce, da estratificação prognóstica baseada em características clínicas e moleculares e da atuação integrada de equipes multiprofissionais especializadas no tratamento de neoplasias pediátricas raras. A centralização do atendimento em centros de referência, associada ao suporte multidisciplinar e ao aconselhamento genético quando indicado, pode contribuir para a otimização das condutas clínicas, redução de complicações e melhoria dos desfechos assistenciais.

Por fim, conclui-se que o enfrentamento dos tumores rabdoideis renais em crianças requer a integração entre pesquisa básica, medicina translacional e prática clínica, com incentivo à formação de redes colaborativas internacionais capazes de ampliar o número de estudos e padronizar protocolos terapêuticos. O investimento contínuo em pesquisas voltadas à identificação de biomarcadores prognósticos e ao desenvolvimento de terapias inovadoras poderá representar um marco na evolução do tratamento dessa neoplasia, favorecendo melhores taxas de sobrevida e qualidade de vida para os pacientes pediátricos acometidos por essa doença altamente agressiva.

REFERÊNCIAS

1. BECKWITH, J. B.; PALMER, N. F. Histopathology and prognosis of Wilms tumors: results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer*, New York, v. 41, n. 5, p. 1937-1948, 1978.
2. HAAS, J. E. et al. Malignant rhabdoid tumor of the kidney: a distinct clinicopathologic entity. *Cancer*, New York, v. 52, n. 5, p. 908-917, 1983.
3. TOMLINSON, G. E. et al. Rhabdoid tumor of the kidney in the National Wilms' Tumor Study: age at diagnosis as a prognostic factor. *Journal of Clinical Oncology*, Alexandria, v. 23, n. 30, p. 7641-7645, 2005.
4. GELLER, J. I.; ROTH, J. J.; BARMADA, M. A. Biology and treatment of rhabdoid tumor. *Critical Reviews in Oncogenesis*, New York, v. 20, n. 3-4, p. 199-216, 2015.
5. ROBERTS, C. W. M.; ORKIN, S. H. The role of SMARCB1/INI1 in development of rhabdoid tumor. *Cancer Biology & Therapy*, Philadelphia, v. 8, n. 5, p. 412-416, 2009.
6. WEEKS, D. A. et al. Rhabdoid tumor of kidney: a report of 111 cases from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. *American Journal of Surgical Pathology*, Philadelphia, v. 13, n. 6, p. 439-458, 1989.

7. CHI, Y. Y. et al. Rhabdoid tumor of the kidney and soft tissues: outcomes from NWTs-5 and ARENo321. *Journal of Clinical Oncology*, Alexandria, 2024.
8. LI, J. et al. Case analysis of 14 children with malignant rhabdoid tumor of the kidney. *Cancer Management and Research*, Auckland, v. 13, p. 4719-4728, 2021.
9. ZHANGHUANG, C. et al. Clinical and prognostic analysis of 42 children with malignant rhabdoid tumor of the kidney. *Journal of Oncology*, London, v. 2022, Article ID 7939413, 2022.
10. XIE, S. et al. Analysis on diagnosis and treatments of malignant rhabdoid tumor in children. *Translational Cancer Research*, Hong Kong, v. 11, n. 1, p. 121-130, 2022.
11. HONG, C. R. et al. Extra-cranial malignant rhabdoid tumor in children: experience from a single institution. *Cancer Research and Treatment*, Seoul, v. 47, n. 4, p. 806-813, 2015.
12. YANG, X. et al. Extracranial malignant rhabdoid tumors in children: systematic review and meta-analysis. *European Journal of Pediatrics*, Berlin, v. 183, 2024.
13. WHO Classification of Tumours Editorial Board. *WHO Classification of Tumours of the Urinary and Male Genital Tumours*. 5. ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2022.
14. INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY (SIOP). *Renal Tumour Study Group Guidelines for Childhood Renal Tumours*. Amsterdam: SIOP, 2023.
15. CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP. *Renal Tumor Committee: Treatment Protocols for Pediatric Renal Tumors*. Monrovia: COG, 2023.
16. NATIONAL CANCER INSTITUTE. *Childhood malignant rhabdoid tumor treatment (PDQ®): health professional version*. Bethesda: NCI, 2025.
17. TAHIR, F. et al. Co-existent rhabdoid tumor of the kidney and brain: case report and literature review. *Cureus*, Palo Alto, v. 11, n. 10, e6000, 2019.
18. HAN, E. et al. Malignant rhabdoid tumor of the kidney: clinicopathological and molecular characteristics. *Journal of Pathology and Translational Medicine*, Seoul, v. 55, n. 2, p. 146-154, 2021.
19. KIM, T. et al. Rhabdoid tumor predisposition syndrome: genetics, diagnosis and clinical management. *Genes*, Basel, v. 16, n. 4, 2025.
20. HAFEZ, G. et al. Rhabdoid tumor of the kidney: molecular pathogenesis, targeted therapies and future perspectives. *Pediatric Blood & Cancer*, Hoboken, v. 71, n. 2, 2024.