

#### 4 HIPERPLASIA NODULAR FOCAL E SARCOIDOSE PULMONAR NUMA CRIANÇA

Nascimento J , Maia Ferreira A, Guedes M , Barbot J , Furtado E, Gonçalves B, Santos Silva E

Menina de 11A, com antecedentes de púrpura trombocitopénica imune, refractária às imunoglobulinas e aos corticoides, resolvida com esplenectomia aos 4A. Nesta altura achado ocasional de nódulo hepático no segmento IV do lobo esquerdo (22x20 mm) que foi aumentando de dimensões. Marcadores tumorais negativos. A histologia sugeriu ser uma hiperplasia nodular focal (HNF) e o restante parênquima mostrou ligeiras alterações inespecíficas. A recessão cirúrgica não foi opção devido à localização de difícil acesso e à benignidade histológica. O nódulo continuou a crescer e aos 10A era volumoso (99mmx78mm). Nesta altura apareceram vários nódulos pulmonares, dispersos bilateralmente, com <1cm de maior diâmetro. O nódulo hepático mantinha aspetos sugestivos de HNF e microgranulomas. A biópsia excisional de dois nódulos pulmonares justa-pleurais revelou numerosos granulomas epitelioides não necrotizantes, sem sinais de malignidade, e os estudos PAS, Ziehl-Nielsen e Grocott foram negativos. Perante estes achados confirmou-se o diagnóstico de sarcoidose pulmonar. Iniciou prednisolona 40 mg/dia durante 8 semanas, com posterior redução até 2,5 mg/dia (aos 12M). Aos 6M o nódulo hepático mantinha as dimensões, pelo que se efetuou embolização seletiva da artéria hepática do segmento IV e tributárias adjacentes dos segmentos laterais. Seis meses após este procedimento observa-se uma redução de cerca de 30-40% no tamanho da lesão; a TAC torácica evidencia múltiplos nódulos pulmonares dispersos bilateralmente, com 2 a 9mm, em localizações diferentes dos previamente descritos (os anteriores desapareceram), sugestivo de recidiva da sarcoidose. A HNF é uma entidade rara, representando 0.02% dos tumores pediátricos. A patogénese exata é incerta parecendo depender de uma resposta proliferativa inespecífica a anomalias vasculares intra-hepáticas. Na sarcoidose, igualmente rara, a patogénese é desconhecida, provavelmente relacionada com distúrbios da imunidade. Não é conhecida relação entre as duas entidades. O aparecimento de nódulos pulmonares numa doente com um nódulo hepático a crescer levantou a hipótese de transformação maligna deste último.

**Agradecimentos:** ao Dr Ramon Vizcaíno, ao Prof. Etienne Sokal e ao Prof. Philippe Clapuyt

Centro Hospitalar do Porto (CHP) Centro Hospitalar Universitário de Coimbra (CHUC) Instituto Português de Oncologia (IPO) do Porto