

3 NEOPLASIAS ENDÓCRINAS MÚLTIPLAS, IPMN, ADENOMA E LINFAGIOMA – HAVERÁ ALGUMA ASSOCIAÇÃO?

Castela J. , Mão de Ferro S., Esteves G. , Chaves P. , Claro I., Casaca R. , Bettencourt A. , Dias Pereira A.

Mulher de 56 anos, com emagrecimento (10% do peso corporal), astenia e anorexia com dois meses de evolução, sem história pessoal ou familiar de neoplasias. Para esclarecimento realizou endoscopia digestiva alta que mostrou lesão vegetante bulbar com protusão antral (histologia: alterações hiperplásicas). O TC abdomino-pélvico identificou: lesão sólida polipóide bulbar (62mm); lesão hipervascular na cabeça (92mm) e várias formações hipodensas dispersas pelo pâncreas; supra-renal esquerda com lesão nodular (36mm). Após realização de CPRM não esclarecedora efetuou eco-endoscopia que mostrou lesão plana do bulbo, massa na cabeça pancreática (FNA), múltiplos quistos pancreáticos com comunicação com o Wirsung e nódulo da cauda pancreática (FNA) – citologias aspirativas: células pancreáticas, sem displasia. PET-FDG com hipercaptação em lesão da transição gastroduodenal, massa da cabeça do pâncreas e glândulas supra-renais. Doseamento de gastrina, glicagina e cromagranina A aumentadas, metanefrinas urinárias e restantes doseamentos hormonais normais.

Submetida a duodeno-pancreatectomia total, esplenectomia, antrectomia e supra-renalectomia esquerda. Do exame anatomo-patológico destacam-se múltiplos pólipos duodenais (3-13mm), todos correspondendo a neoplasias neuroendócrinas bem diferenciadas (NET G1); dois nódulos pancreáticos, na cabeça e cauda (9cm e 1cm), igualmente NET G1; múltiplos quistos pancreáticos, correspondentes a neoplasia mucinosa intra-ductal (IPMN); adenoma túbulo-viloso com displasia de baixo grau do antro gástrico (11cm) e linfagioma da supra-renal. O Gálio DOTA-NOC efetuado após a cirurgia não revelou lesões. Foi pedido estudo genético para Neoplasia Endócrina Múltipla 1 (MEN1) e Doença de von Hippel Lindau (VHL).

Excluindo o linfagioma (malformação congénita incidental) as restantes entidades apresentam vias de tumorigénese distintas, tornando o seu diagnóstico síncrono invulgar. A associação de IPMN e NET é rara, com apenas 20 casos descritos, não existindo descrição de achado triplo de adenoma, IPMN e NET. O diagnóstico de NETs múltiplos levanta a suspeita de uma endocrinopatia hereditária. Este caso prima pela raridade e pela importância de uma sequência diagnóstica estruturada.

Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil - Serviço de Gastrenterologia; Serviço de Anatomia Patológica; Serviço de Cirurgia Geral.