

FEOCROMOCITOMA E NEUROFIBROMATOSE TIPO 1 – DESCRIÇÃO DE CASO CLÍNICO

Ana Margarida Monteiro¹, Marta Alves¹, Selma Souto¹, Fernando Manso², Mariana Cruz³, Olinda Marques¹

¹Serviço de Endocrinologia do Hospital de Braga

²Serviço Cirurgia Geral do Hospital de Braga

³Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Braga

Os feocromocitomas são tumores neuroendócrinos raros que podem ocorrer esporadicamente ou, em cerca de 30% dos casos, em contexto de síndromes familiares. Dez por cento são malignos. A Neurofibromatose tipo 1 é uma doença autossômica dominante que se associa à ocorrência destes tumores. O feocromocitoma surge em 0,1 a 5,7% dos doentes com Neurofibromatose tipo 1, sendo geralmente lesões solitárias e benignas.

Caso Clínico

Mulher de 50 anos. Antecedentes pessoais de neurofibromatose tipo 1, hipertensão arterial, síndrome depressivo e estrabismo divergente desde a infância. Fumadora de cerca de 22,5 UMA. Medicação habitual: irbesartan 300mg, sertralina e alprazolam.

Referenciação a consulta de Endocrinologia

Motivo: Lesão nodular na supra-renal direita com 6 cm, detectada em TC renal, questionando-se a possibilidade de neoplasia primária ou secundária.

Ao exame físico, doente com pressão arterial não controlada, manchas *café-au-lait* e neurofibromas cutâneos (imagem 1).



1. Manchas *café-au-lait* e neurofibromas cutâneos

Exames Complementares de Diagnóstico

Do estudo funcional da supra-renal destacam-se níveis elevados de metanefrinas plasmáticas, catecolaminas e metanefrinas fraccionadas urinárias, e ácido vanilmandélico. (imagem 2)

A Ressonância Magnética (RM) (imagem 3 e 4) revelou "volumosa massa heterogénea centrada à glândula supra-renal direita com 48x48x63 mm. Apresenta hipersinal em ponderação T2 com áreas quísticas internas e focos de relativo hipersinal em ponderação T1 que poderão corresponder a áreas de hemorragia. Apresenta franca captação do produto de contraste e marcada restrição em ponderação difusão.

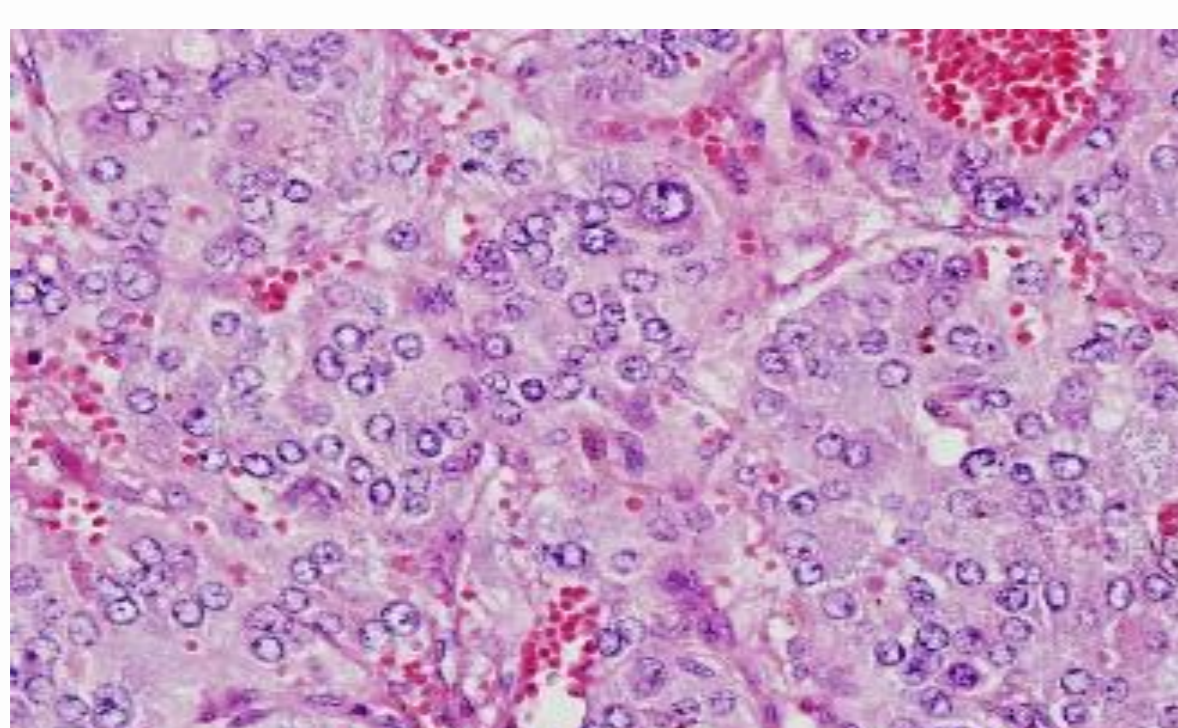
A cintigrafia corporal com I131-MIBG mostrou "hipercaptação na projeção da glândula supra-renal direita - compatível com feocromocitoma da supra-renal direita" (imagem 5).

	Pré-cirurgia	Pós-cirurgia (6 meses)	N
Metanefrinas plasmáticas (nmol/L)			
Metanefrina	5,27	0,36	<0,46
Normetanefrina	6,13	0,44	<1,09
Ácido vanilmandélico (mg/24h)			
	20,15	4,21	1,39-6,53
Catecolaminas fraccionadas (urina 24h)(µg/24h)			
Adrenalina	308,82	1,17	0,01-19,96
Noradrenalina	199,42	14,73	15,06-80,03
Dopamina	611,94	18,82	64,93-400,0
Metanefrinas fraccionadas (urina 24h)(µg/24h)			
Metanefrinas totais	4615,86	254,76	179,0-651,0
Metanefrina	2425,77	66,53	74,0-297,0
Normetanefrina	2190,09	188,23	105,0-354,0

Tratamento

Após terapêutica pré-operatória adequada, foi submetida a adrenalectomia direita laparoscópica.

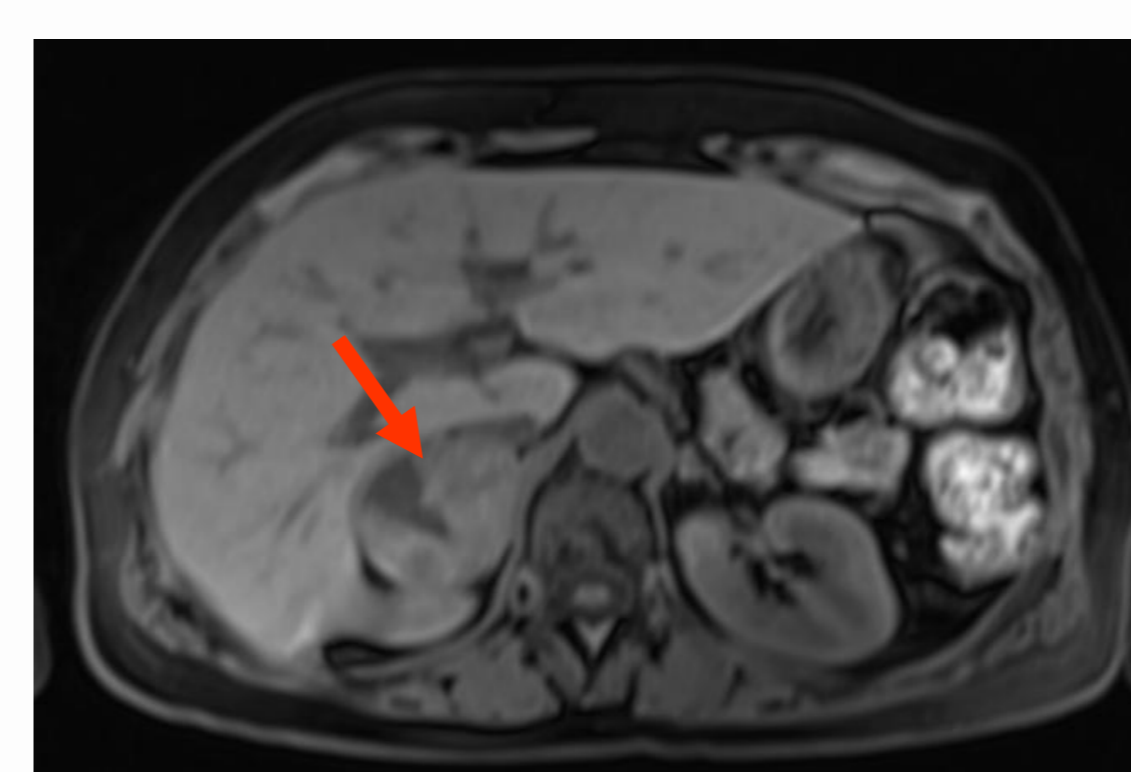
O exame histológico (imagem 6) revelou "feocromocitoma com invasão da cápsula e do tecido adiposo adjacente. Ausência de imagens de invasão vascular. Não é possível assegurar a exérese completa da lesão."



6. Exame histológico (coloração hematoxilina e eosina; ampliação 400x) compatível com feocromocitoma

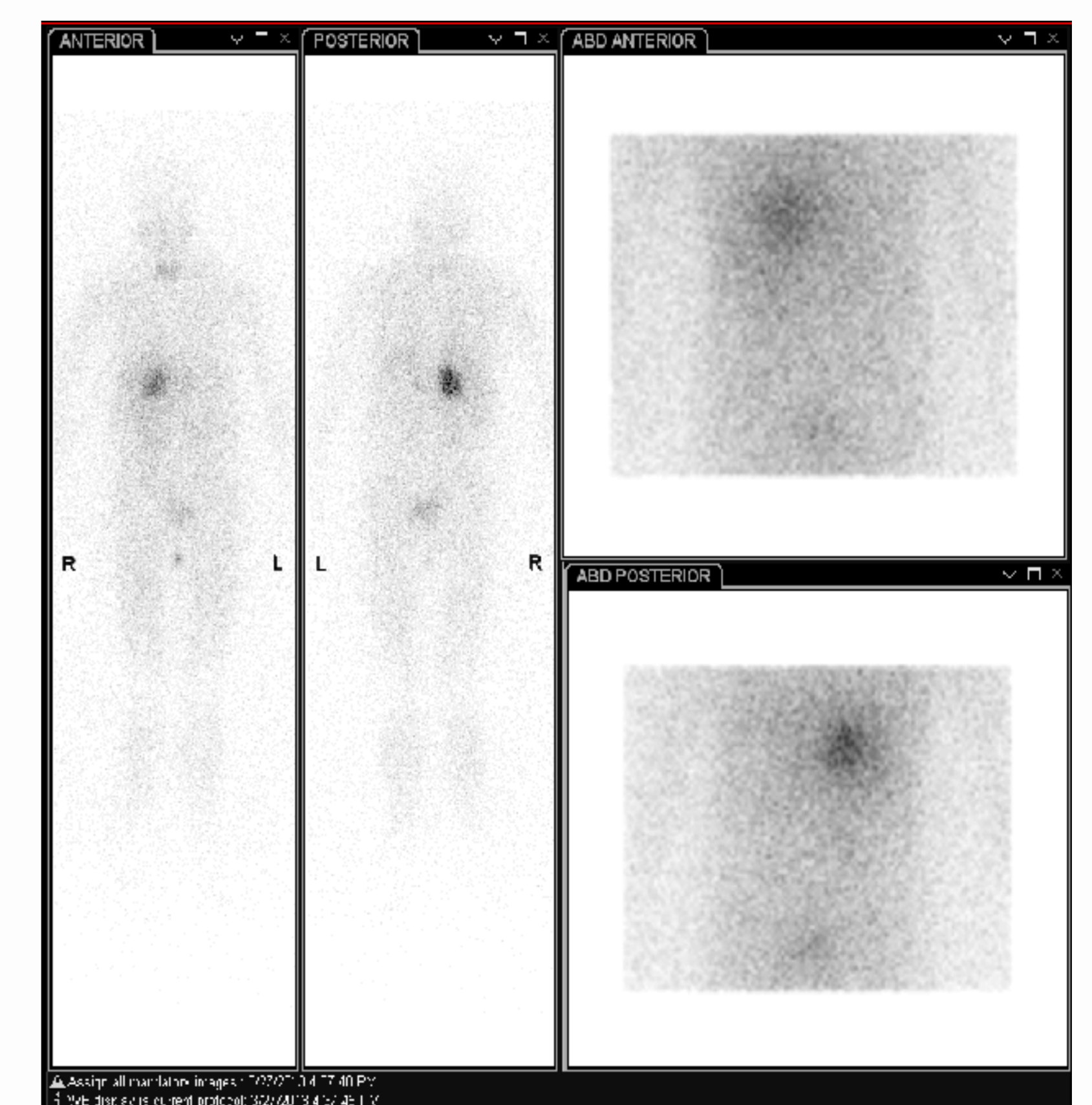


3. RM abdómen superior ponderação T2



4. RM abdómen superior ponderação T1

2. Estudo funcional da supra-renal



5. Cintigrafia corporal com I131-MIBG

Após a cirurgia, verificou-se a *normalização* dos níveis de metanefrinas plasmáticas, catecolaminas e metanefrinas fraccionadas urinárias e do ácido vanilmandélico.

Actualmente, apresenta *bom controlo tensional* sem anti-hipertensores.

Conclusões

Achamos importante a apresentação deste caso que é interessante pela raridade da entidade clínica, pela possibilidade de malignidade, hipótese fortalecida pela dimensão tumoral, e pelo desafio que constitui o seguimento destes tumores a longo prazo.

Bibliografia

Uptodate, Pheochromocytoma in genetic disorders, acedido a 17 Neovembro de 2013

Strosberg J.R., Update on the Management of unusual neuroendocrine tumors: Pheochromocytoma and Paraganglioma, Medullary Thyroid Cancer and Adrenocortical Carcinoma, Semin Oncol, Vol 40, No1, February 2013

Darr R., et al, Pheochromocytoma – update on disease management, Ther Adv Endocrinol Metab, 2012

George N Zografos G.N., et al, Pheochromocytoma associated with neurofibromatosis type 1: concepts and current trends, World Journal of Surgical Oncology, 2010